COLLECTION ABORD CLINIQUE

Jean-Claude Turpin

Abord clinique en neurologie



ABORD CLINIQUE EN NEUROLOGIE

Springer

Paris
Berlin
Heidelberg
New York
Hong Kong
Londres
Milan
Tokyo

JEAN-CLAUDE TURPIN

ABORD CLINIQUE EN NEUROLOGIE

Springer

Jean-Claude Turpin
108, rue de Vesles
51100 Reims

ISBN : 978-2-8178-0040-0 Springer Paris Berlin Heidelberg New York

Springer-Verlag France est membre du groupe Springer Science + Business Media
Imprimé en France

Maquette de couverture : Nadia Ouddane
Mise en page : Graficoul'Eure

Collection *Abord clinique,* dirigée par Paul Zeitoun

La collection « Abord clinique » est composée d'ouvrages destinés aux professionnels de santé confirmés ou en formation, intéressés par le point de vue de spécialistes ayant une grande expérience clinique et un goût affirmé pour l'enseignement.
On trouvera dans ces ouvrages la description des symptômes et de leur expression, des signes physiques et de leur interprétation, ainsi que des aspects relationnels avec le patient et son entourage.
Témoignant du vécu de l'auteur, ces ouvrages ont pour objectif la description du plus grand nombre possible de paramètres utiles à la prise en charge de la maladie ou des symptômes et au suivi du malade.

Dans la même collection

Ouvrages parus :

– *Abord clinique en cancérologie*
Bernard Hoerni, Pierre Soubeyran, février 2003
– *Abord clinique en gastro-entérologie*
Paul Zeitoun, François Lacaine, février 2003
– *Abord clinique en gynécologie*
Bernard Blanc, Ludovic Cravello, juin 2004
– *Abord clinique des malades de l'alcool*
Dominique Huas, Bernard Rueff, juin 2005
– *Abord clinique des urgences traumatiques au cabinet du généraliste*
Jean-Claude Pire, Carole Carolet, juin 2005
– *Abord clinique en urologie*
Ariane Cortesse, Alain Le Duc, septembre 2006 réimprimé en 2007
– *Abord clinique du malade âgé*
Robert Moulias, Sophie Moulias, décembre 2006

– *Abord clinique en obstétrique*
Florence Bretelle et Marianne Capelle, mars 2008
– *Abord clinique des urgences au domicile du patient*
Jean-François Bouet, mars 2008
– *Abord clinique des affections du rachis par le chirurgien*
Vincent Pointillart, septembre 2008
– *Abord clinique de l'hypertension artérielle*
Antoine Lemaire, mai 2009
– *Abord clinique d'une mission humanitaire*
Bernard Hébert, octobre 2009

À paraître :
– *Abord clinique du patient coronarien*
Philippe Perlot
– *Abord clinique en ophtalmologie*
Marie-José Bot
– *Abord clinique des troubles du sommeil*
Franck Senninger

SOMMAIRE

PRÉFACE

Notre but est d'aider le médecin ou l'étudiant à se familiariser avec le raisonnement logique qui découle d'une analyse bien conduite des signes de la neurologie. Ils peuvent être l'un et l'autre troublés par la multiplicité des syndromes dont les noms propres sont destinés à cacher notre ignorance.

Cette science des signes qu'est la sémiologie reste immuable dans le temps ; elle a été parfaitement écrite par des grands cliniciens. Elle permet d'établir des corrélations avec les données de l'anatomie fonctionnelle. Chaque partie du cerveau et de ses annexes (tronc cérébral, moelle épinière et cervelet) peut être le siège d'une souffrance spécifique.

Les examens complémentaires ne sont là que pour approcher le diagnostic étiologique. Ils doivent apporter des éléments nouveaux. Aussi faut-il les orienter. Le médecin traitant doit en connaître le bien-fondé. Il se doit de pouvoir en expliquer la technique et les désagréments pour le malade. La loi rend d'ailleurs obligatoire le consentement éclairé du patient.

Le malade a le droit de refuser un examen : c'est au médecin de le convaincre de son utilité.

La neurologie prend chez l'enfant des masques différents de la présentation habituelle chez l'adulte. Les pédiatres généralistes se font de plus en plus rares : il faut donc assurer la relève et signaler la spécificité de certaines pathologies.

S'il est apparu indispensable à certains de séparer la neurologie de la psychiatrie, le développement de la biologie nous rappelle que le cerveau est « un » et que le cerveau émotionnel contrôle toutes nos fonctions. Il est donc logique de développer cette fonction du système nerveux.

Si la lecture de cet ouvrage permet au médecin de s'y retrouver un peu mieux dans son exercice quotidien, nous estimerons notre objectif atteint.

INTRODUCTION

Le cerveau détient toutes les fonctions dont nous avons quotidiennement besoin. Il centralise les informations captées à la périphérie, il dirige notre action, il s'adapte aux circonstances.

C'est un organe précieux, irremplaçable, mais « d'abord difficile ».

Il est protégé de l'environnement par la boîte crânienne et ses annexes par l'axe rachidien (fig. 1), ce qui nous prive de la possibilité de l'ausculter, de le percuter et de le palper.

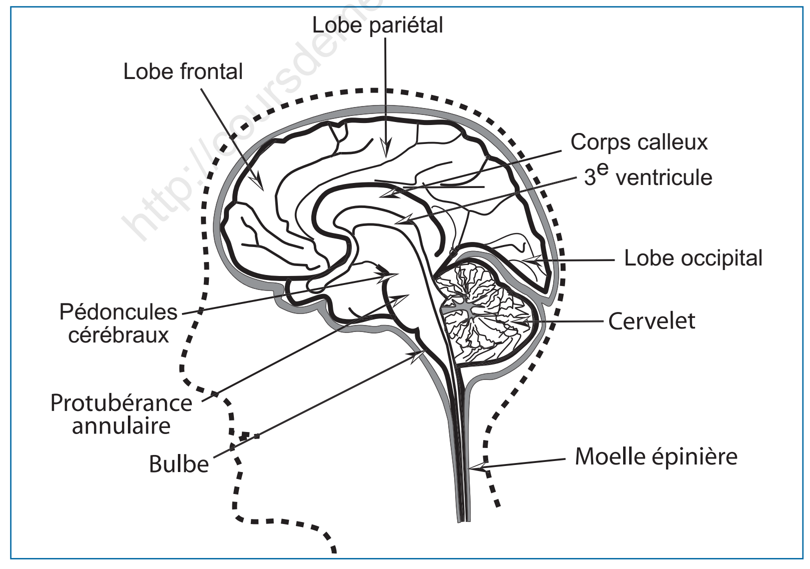


Fig. 1 – Schéma général du cerveau, du tronc cérébral, du cervelet et de la moelle épinière cervicale (coupe sagittale).

Avant même les progrès de l'imagerie médicale qui nous permet de le découvrir *in vivo*, cliniquement on peut l'interroger et situer le niveau lésionnel. Ces examens ont remplacé les *radiographies du crâne sans préparation** dont il reste quelques indications.

L'examen clinique est long ; il doit être rigoureux et minutieux, mais il permet de connaître le siège d'un dysfonctionnement qui peut être cicatriciel ou évolutif.

La perte d'une image, un trouble de la perception, un déficit mnésique, une altération sensitivomotrice, une perte de la conscience, de l'affectivité, de l'intelligence, etc. permet de situer le niveau lésionnel.

L'activité des hémisphères cérébraux n'est pas réglée une fois pour toutes, elle est susceptible d'être modulée, il y a une plasticité cérébrale et des organes de contrôle que sont les tubercules quadrijumeaux, relais sur les voies acoustiques, les thalamus pour les voies sensitives et les corps striés interviennent dans le maintien du tonus musculaire et la régulation des mouvements volontaires d'origine corticale (fig. 2).

La protubérance, le bulbe rachidien, la moelle épinière ont aussi leur mot à dire. Ainsi au niveau des pédoncules cérébraux, le noyau rouge a des connexions avec le cervelet qui a son rôle dans l'équilibration, la locomotion et

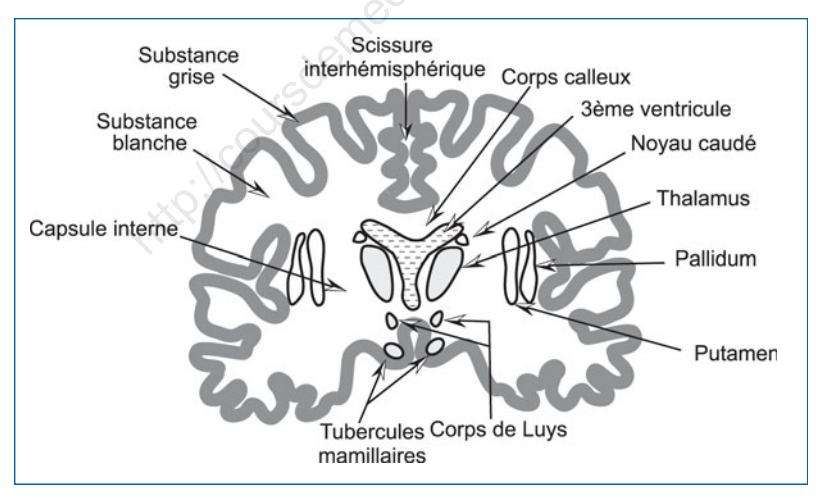


Fig. 2 – Noyaux gris centraux. Ce sont des îlots de cellules grises au sein de la substance blanche. Le pallidum et le putamen constituent le noyau lenticulaire. Le pallidum et le noyau caudé forment le striatum. La capsule interne, faite de substance blanche, est traversée par le faisceau pyramidal. Cette coupe frontale des hémisphères cérébraux, dite « de Charcot », passe par les tubercules mamillaires.

la coordination des mouvements. En avant du bulbe, sur le plancher du 4e ventricule, il y a le nœud vital de Flourens et le centre de régulation des mouvements du cœur, etc.

Ce système nerveux central transmet au système nerveux périphérique ses ordres :

– au niveau du tronc cérébral par les connexions qu'il a avec les noyaux des nerfs crâniens ;
– au niveau de la moelle épinière par les connexions qu'il a avec les cellules de la corne antérieure de la moelle.

Ainsi l'influx nerveux parvient à l'organe effecteur qui est le muscle strié dont la contraction commande le jeu articulaire.

Mais ce système nerveux aux multiples fonctions est fragile. Il peut être le siège de lésions aiguës ou chroniques. Le processus lésionnel entraîne le déficit de l'organe touché.

Des notions débordant le cadre clinique, mais cependant utiles à la compréhension du texte, ont été groupées dans un lexique. Les renvois ont été signalés par le mot en italiques, suivi d'un astérisque lors de sa première citation dans le chapitre.

L'index est à utiliser pour retrouver des notions cliniques exposées à une autre page du texte.

La nomenclature des coupes illustrées dans les schémas est indiquée dans la figure 3.

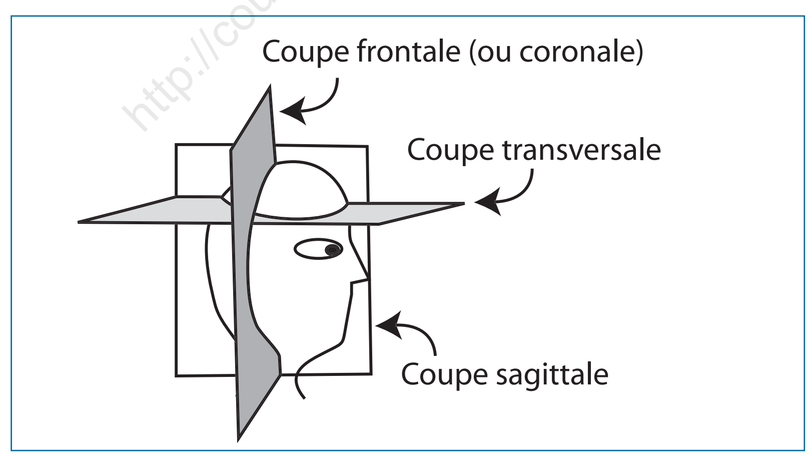


Fig. 3 – Coupes anatomiques. Ce schéma illustre la terminologie des coupes, utilisée dans cet ouvrage.

EXAMEN CLINIQUE

Il est défini par l'analyse des symptômes au moyen de l'anamnèse et des signes objectifs grâce à l'examen physique. Nous envisagerons un examen aussi complet que possible, sachant que l'orientation, prise dès de début, permet de le diriger et de le limiter à ce qui est nécessaire.

L'examen neurologique doit être, bien entendu, complété par un examen somatique général.

Anamnèse

Elle n'est possible qu'après avoir mis le malade en confiance. Le médecin doit être à l'écoute de son patient. Il doit être capable de repérer dans ses attitudes, sa mimique ou sa voix, ce qui est de l'ordre de l'émotionnel de ce qui est physique. Le corps parle.

L'examen clinique commence dès l'entrée du patient dans le cabinet du médecin. La façon dont il se présente, avance, s'assied ou se déshabille permet bien souvent d'orienter l'examen dans telle ou telle direction.

Ses doléances doivent être écoutées et précisées, éventuellement par des questions posées de différentes façons ou au cours d'une consultation ultérieure.

La douleur peut être un motif de consultation, encore faut-il en préciser les caractères (pulsatiles, électriques, paresthésiques, etc.), le siège, l'horaire, l'antériorité, les circonstances aggravantes, les facteurs de soulagement.

Un déficit moteur peut être un motif de plainte. On précise son mode d'installation qui a une grosse valeur d'orientation.

Un trouble visuel n'est pas exceptionnel, qu'il s'agisse de troubles de l'oculomotricité occasionnant un strabisme ou d'une ophtalmoplégie responsable de la baisse de l'acuité visuelle transitoire ou définitive, comme c'est le cas dans la névrite optique rétrobulbaire (le bulbe ophtalmique est le mot qu'emploient les ophtalmologistes pour désigner le globe oculaire). Il s'agit parfois seulement de phosphènes : éclairs lumineux ou scotomes scintillants.

Un vertige vrai fait perdre au malade tous ses repères avec son environnement ; les objets tournent autour de lui, avec ou sans acouphènes, d'où les troubles de l'équilibre.

Un tremblement permanent ou intentionnel peut entraver le mouvement.

Un trouble du tonus (hypertonie ou hypotonie) peut modifier l'acte volontaire et être responsable d'une dystonie d'attitude.

Une perte de connaissance survenant à l'emporte-pièce ou d'installation progressive est souvent source d'inquiétude pour l'entourage, de même qu'une dégradation des fonctions de la vie relationnelle, etc.

Le recueil de ces informations auprès du patient est un préalable indispensable pour orienter l'examen neurologique, mais il faut toujours les confronter ou les compléter avec ceux fournis par l'entourage. Certains troubles ne seront pas spontanément accusés (impuissance, incontinence sphinctérienne etc.). Le médecin ne doit pas se borner aux troubles actuels ; il faut explorer l'ensemble du passé pathologique du sujet (médical, traumatique, chirurgical, etc.) et rechercher d'éventuelles maladies familiales.

Examen physique

Dans un premier temps c'est le malade que l'on fait travailler. Ensuite, il faut tenir compte de la fatigabilité du sujet examiné comme de celle de l'examinateur et ne pas hésiter à compléter l'examen au cours de consultations ultérieures.

Examen de la marche

L'observation de la marche renseigne sur l'attitude du sujet, son équilibre, la coordination de ses pas, les mouvements associés (synergie du balancement des bras). On distingue facilement la démarche en fauchant de l'hémiplégique, la démarche spastique ou pendulaire du paraplégique, la démarche à petits pas du lacunaire ou du pseudobulbaire, la démarche ébrieuse du cérébelleux, la démarche en étoile du vestibulaire, la démarche hésitante du parkinsonien, la démarche dandinante du myopathe, le steppage lié à l'atteinte paralytique des muscles releveurs du pied, l'*ataxie** en rapport avec une atteinte de la sensibilité profonde.

Le malade est capable de dérouler normalement ses pas, mais avoir des troubles de l'équilibre. Ils sont décelés par la manœuvre de Romberg : lorsqu'il a les yeux fermés, le malade ne peut pas garder la position debout « au garde à vous », ni contrôler ses réactions de défense à la poussée.

Le demi-tour peut être l'occasion de déséquilibre : on en notera le sens ; la marche aveugle risque d'être perturbée et se faire en étoile.

Le sujet peut peiner à se relever quand il est accroupi, être gêné pour marcher sur la pointe des pieds ou les talons, et avoir du mal à rester debout sur une jambe. Il ne peut pas freiner la chute du tronc quand il s'assied, ni se relever d'une chaise sans l'aide des mains. Il peut avoir aussi des phénomènes de blocage au démarrage, on donne souvent le nom anglais de *freezing*, à ce piétinement.

On peut profiter de ce premier contact pour apprécier la motilité faciale au repos et lors du langage, et chercher une asymétrie faciale qui peut n'apparaître qu'à la fermeture des yeux (signe de Souques), à l'ouverture de la bouche ou lors du gonflement des joues. Chez un sujet inconscient, on recourt à la compression du nerf facial derrière les branches montantes du maxillaire inférieur pour le faire grimacer (manœuvre de Pierre Marie et Foix).

Examen moteur

La force musculaire globale a pu déjà être appréciée lors de la coordination des mouvements qui préside à toute action ; elle résulte d'une action synchrone des muscles agonistes et antagonistes, mais il convient de vérifier la force musculaire segmentaire, spontanée et contrariée. On étudie cette dernière aux membres supérieurs et aux membres inférieurs en s'opposant aux mouvements de flexion et d'extension des bras et des jambes, en étudiant les mouvements de pronosupination des avant-bras, la force musculaire des mains, etc.

Le déficit moteur peut n'apparaître qu'à la fatigue, il faut donc répéter le testing musculaire plusieurs fois pour le sensibiliser. Cela se fait par l'épreuve du serment aux membres supérieurs : le malade doit maintenir les bras à l'horizontal ; par l'épreuve de Barré aux membres inférieurs : le maintien de la jambe en flexion « en équerre » sur la cuisse au-dessus du plan du lit permet d'objectiver la parésie d'un membre inférieur.

Ces épreuves peuvent être sensibilisées par la fermeture des yeux, car la vue permet au patient de corriger son déficit.

Il est bon, au terme de cet examen, de s'assurer de la liberté du jeu articulaire qui peut perturber l'activité musculaire.

Une exploration détaillée de la force musculaire est nécessaire dans certains cas, parce que le déficit de la force musculaire segmentaire peut être masqué par l'action compensatrice des muscles voisins dont le rôle, d'ordinaire, peut être accessoire. C'est la raison pour laquelle l'examinateur peut avoir à tester l'action de chacun des muscles. On se réfère à des *cotations**, validées depuis les épidémies de poliomyélite, qui permettent de chiffrer de 0 à 5 la force musculaire d'un muscle donné.

Des tables sont aussi à la disposition des médecins pour leur rappeler l'innervation motrice de chacun des muscles (Annexes I et II).

Un muscle parétique a pour le neurologue la même valeur diagnostique qu'un muscle paralysé. Or, la parésie peut précéder la paralysie de peu de temps. Plus tôt la cause de la souffrance est décelée, meilleur est le pronostic.

Il se peut que la force musculaire initialement normale s'épuise au cours de l'examen. C'est ce que l'on observe dans la myasthénie : quand on demande au malade de serrer la main, il le fait normalement, mais lors de la répétition, la poignée de main est de plus en plus faible.

En cas de myotonie, le malade serre normalement la main mais ne peut la desserrer (main d'accapareur). Dans le *grasping* réflexe, l'effleurement de la paume de la main entraîne la flexion des doigts. On dit que le malade adhère « au monde ambiant ». Cela témoigne de la libération des automatismes de préhension.

Le muscle, enfin, peut non seulement perdre sa contractilité, mais également s'atrophier. L'atrophie peut être localisée au territoire dénervé ou au contraire être plus diffuse. Elle peut s'accompagner de fasciculations qui apparaissent comme des ondulations sous-cutanées n'entraînant pas la contraction du muscle. Les fasciculations siègent seulement sur les muscles paralysés en cas de syndrome neurogène périphérique ; elles sont diffuses en cas d'atteinte de la corne antérieure de la moelle.

Tonus musculaire

Le tonus musculaire est un état normal de tension permanente auquel un muscle est soumis. On explore la consistance musculaire, l'extensivité et la passivité du muscle.

La consistance musculaire est la propriété du muscle d'avoir une résistance plus ou moins ferme à la palpation

L'extensivité est sa propriété de résister à l'étirement. On la recherche en essayant de mettre au contact le talon avec la fesse, ou en recherchant le signe du foulard aux membres supérieurs : on demande au patient de faire le tour de son cou avec son bras, par devant et par derrière.

La passivité s'apprécie par la mobilisation passive du muscle lors de l'exploration du ballant de la main ou du pied. Il se recherche aux mains en secouant les avant-bras, aux bras en laissant retomber passivement les avant-bras préalablement portés en flexion, aux pieds en imprimant à la jambe des mouvements alternatifs rapides de rotation, ce qui permet d'apprécier le relâchement musculaire.

Le tonus d'attitude assure en station verticale ou dans le maintien des attitudes la situation des différents segments du corps les uns par rapport aux autres : position de la tête, du tronc et des membres.

Les troubles du tonus peuvent n'apparaître que lors du mouvement, lors de la marche, lors des mouvements alternatifs rapides, de la préhension, de l'écriture et même de la parole. Le caractère propre des anomalies du tonus, leur mode de répartition, leur topographie, les circonstances influant son degré, apportent des renseignements utiles au diagnostic.

Il est d'usage de distinguer parmi les troubles du tonus, l'hypertonie et l'hypotonie.

Hypotonie

- Le mouvement volontaire a une ampleur et une brusquerie exagérées.

Mais c'est au repos et lors de la mobilisation passive qu'on l'explore le mieux.

- La passivité et l'hyperextensibilité sont les éléments majeurs : le muscle est flasque.
- L'hypotonie périphérique est une flaccidité du muscle qui accompagne une paralysie et une amyotrophie.
- L'hypotonie par trouble de la sensibilité profonde est une hyperextensibilité par augmentation du jeu articulaire.

- L'hypotonie cérébelleuse est une exagération de la passivité avec augmentation d'amplitude du mouvement.
- L'hypotonie peut exister en dehors d'une atteinte paralytique.

Hypertonie

L'hypertonie est l'exagération du tonus. Elle prédomine sur les muscles antigravitaires et s'exagère lors du maintien des attitudes et du mouvement volontaire. Elle peut persister plus ou moins longtemps et disparaître au repos. Elle expose le sujet à des rétractions musculotendineuses irréversibles si des mesures appropriées ne sont pas prises.

Elle peut être de nature pyramidale ou extrapyramidale.

Hypertonie pyramidale

Elle est plutôt de type spastique. Elle augmente lors de la mobilisation passive avec la vitesse et le degré d'étirement. C'est le stretch réflexe. Si l'étirement est poursuivi, il cède souvent brusquement comme lorsqu'on ouvre ou ferme un canif à cran d'arrêt. Elle s'accompagne de signes pyramidaux.

Elle est importante dans les lésions de la capsule interne (fig. 2), carrefour où passent les fibres qui, venant du cortex moteur, descendent par le tronc cérébral jusqu'à la moelle.

La rigidité de décérébration est une variété d'hypertonie due à une atteinte des pédoncules cérébraux. Elle est bilatérale, fixe, en extension et elle touche les membres inférieurs et supérieurs. Les membres supérieurs sont en outre en pronation avec flexion du poignet. Le rachis cervical est fixé en hyperextension.

Dans la rigidité de décortication, l'hypertonie peut être modifiée par les réflexes proprioceptifs cervicaux. La rotation passive de la tête provoque une exagération du tonus des extrémités dans les membres ipsilatéraux et une augmentation du tonus des fléchisseurs du côté opposé (réflexe de Magnus et Kleijn).

En cas d'atteinte médullaire, l'hypertonie n'intéresse que les membres inférieurs si l'atteinte siège en dessous de la vertèbre D1.

L'hypertonie pyramidale peut être en flexion. Elle est la conséquence de la spasticité. Elle est généralement annoncée par l'exagération des réflexes de triple retrait. Une stimulation au niveau de la plante du pied ou la pression sur le dos du pied entraîne la dorsiflexion du pied sur la jambe, une flexion de

la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin. Son importance peut être codée sur une échelle (échelle d'Ashworth, non reproduite dans cet ouvrage).

L'hypertonie spastique peut entraîner une exagération des attitudes lors des efforts.

Il en est ainsi dans les syncinésies d'imitation. Le membre atteint de parésie est le siège de mouvements involontaires. Quand le sujet fait des mouvements volontaires du côté sain par exemple, des mouvements de la main paralysée sont déclenchés par ceux de la main saine.

Des syncinésies de coordination peuvent aussi s'observer. Des mouvements involontaires peuvent apparaître à l'occasion de mouvements volontaires dans les groupes synergiques. Par exemple, quand le sujet en décubitus dorsal est prié de s'asseoir les bras croisés, il lève le membre inférieur parésié au cours de l'effort (manœuvre de Babinski). La flexion volontaire du genou s'accompagne d'un mouvement involontaire de dorsi-flexion et d'abduction du pied (phénomène de Strümpell).

Hypertonie extrapyramidale

Elle s'oppose à l'hypertonie pyramidale par plusieurs caractères :

– sa répartition entre les divers groupes musculaires est homogène ;
– l'hypertonie est plastique et elle cède à la mobilisation passive soit sans à-coup : rigidité en tuyau de plomb, soit au contraire par à-coup, c'est le phénomène de la roue dentée ;
– elle s'accompagne d'exagération des réflexes de posture. Absence de retombée de l'avant-bras ou du poignet sur le lit, le membre supérieur ayant été levé, persistance de la saillie du tendon du jambier antérieur après dorsi-flexion passive du pied.

En résumé, l'hypertonie pyramidale est élastique, avec exagération des réflexes d'étirement. Elle prédomine sur les muscles antigravitaires, augmente avec le mouvement volontaire, peut s'atténuer au repos. Elle s'accompagne souvent de paralysie. Il n'y a pas de modification des réflexes de posture. Il y a enfin les autres signes du syndrome pyramidal.

L'hypertonie extrapyramidale est plastique. Lors de l'étirement du muscle, elle résiste et cède par à-coups. La répartition est homogène sur les divers groupes musculaires. Elle n'est pas modifiée par le repos. Il n'y a pas de paralysie, mais une raréfaction des mouvements volontaires automatiques. Il y a une augmentation des réflexes de posture et enfin une association possible avec un syndrome parkinsonien.

Dystonies

Les dystonies sont des contractions toniques, involontaires et incoercibles, de survenue intermittente et localisées à certains groupes musculaires sans aucune systématisation fonctionnelle, survenant lors du maintien de certaines attitudes.

Il peut s'agir de dystonie de la face (hémispasme facial, blépharospasme, crises oculogyres), de dystonies de la main comme la crampe des écrivains, de torticolis spasmodique, de spasmes orofaciaux ou oromandibulaires.

On les classe parmi les syndromes extrapyramidaux.

Dyskinésies

Les dyskinésies sont une variété particulière de mouvements anormaux, survenant électivement lors du maintien des attitudes ou de l'exécution de gestes finalisés. Elles peuvent être d'attitude, volitionnelles ou oppositionnelles.

Elles se distinguent des tremblements par leur caractère irrégulier, anarchique, leur durée brève et leur brusquerie d'apparition.

On peut les rencontrer dans certaines maladies neurologiques, mais elles peuvent être induites par des traitements neuroleptiques qui provoquent surtout des dyskinésies buccolinguales.

Réflexes ostéotendineux

Un mouvement réflexe est exécuté de façon purement automatique, sans que la volonté entre en jeu, en réponse à une excitation.

L'arc réflexe élémentaire comprend une voie afférente sensitive, un centre médullaire et une voie efférente motrice. On stimule donc les afférences au niveau des tendons pour obtenir la contraction du muscle correspondant. Le muscle exploré doit être en position de semi-étirement et le sujet en relâchement complet. Il ne faut pas hésiter en cas de doute à répéter l'examen. On peut, le cas échéant, s'aider d'un renforcement tonique que l'on peut obtenir par la manœuvre de Jendrassik, celle-ci consiste à demander au malade de tirer sur ses doigts pendant que l'on recherche le réflexe. Pour mettre en évidence le réflexe achilléen, on lui demande d'appuyer discrètement sur la main de l'observateur avec la pointe de son pied. Les réflexes ostéotendineux les plus faciles à obtenir sont ceux des muscles anti-gravitaires. Les réflexes médullaires sont soumis à des effets renforçateurs ou inhibiteurs exercés par les centres encéphaliques.

Réflexe rotulien

Le plus simple est de le rechercher sur le malade assis les jambes pendantes. S'il est allongé, il faut placer le genou en position demi-fléchie, le talon reposant sur le plan du lit.

On stimule le tendon rotulien entre la pointe de la rotule et la tubérosité antérieure du tibia. La réponse est l'extension de la jambe sur la cuisse par contraction du quadriceps. Ce réflexe explore la racine L4 et à un degré moindre L3.

Réflexe achilléen

Le plus simple est de le rechercher sur le malade à genoux sur un lit ou un siège rembourré. Si le malade est couché, il faut empaumer l'avant-pied et le fléchir à angle droit sur la jambe, le talon et le bord externe du pied reposant sur le lit.

On percute le tendon d'Achille au-dessus de son insertion calcanéenne.

La réponse est l'extension du pied sur la jambe par contraction du triceps sural. Ce réflexe explore la racine S1 de la moelle.

Réflexe styloradial

Il se recherche en percutant le bord externe du radius au-dessus de la styloïde et le tendon du long supinateur au voisinage de son insertion. L'examinateur soutient d'une main le poignet du malade, le bord radial dirigé vers le haut, l'avant-bras demi-fléchi. La réponse est la flexion de l'avant-bras sur le bras par contraction du long supinateur. Ce réflexe explore C7.

Réflexe bicipital

Le membre supérieur est en supination, l'avant-bras demi-fléchi. On saisit le coude du malade par sa face postérieure et l'on place son pouce en avant du pli du coude. On percute son propre pouce pour éviter d'obtenir la réponse idiomusculaire du biceps. La réponse est une flexion de l'avant-bras sur le bras par contraction du biceps et du brachial antérieur. Ce réflexe explore C6.

Réflexe tricipital

Sur le malade assis, le bras est porté en abduction, soutenu par la main de l'observateur, l'avant-bras pend à angle droit. On percute le tendon du triceps brachial au-dessus de son insertion olécrânienne. La réponse est une extension

de l'avant-bras sur le bras par contraction du triceps brachial. Le réflexe explore la racine C7.

Réflexe cubito-pronateur

Il consiste à percuter la styloïde cubitale, le bras étant en pronation. La réponse est une pronation exagérée. Le réflexe explore C8.

Le plus souvent on se limite à la recherche de ces réflexes ostéotendineux. Ils apportent des données sémiologiques objectives échappant à la volonté du sujet. Normalement, à une incitation correspond une réponse.

Le réflexe ostéotendineux peut être aboli dans les lésions interrompant l'arc réflexe en un point quelconque de son trajet, mais également dans les lésions de l'encéphale ou de la moelle à la phase dite de choc. Dans les grandes hypotonies, il peut être difficile à mettre en évidence.

Le réflexe ostéotendineux peut être exagéré, vif, diffus, polycinétique. La vivacité n'est pas un caractère pathologique. Une diffusion anormale de la zone réflexogène et un polycinétisme témoignent d'une atteinte centrale de la voie motrice. Le clonus de la rotule et la trépidation épileptoïde du pied en sont le témoin. Le clonus de la rotule se recherche en empaumant la base de la rotule et en la maintenant vers le bas pour étirer le quadriceps ; des contractions rythmiques sont alors observées. Elles sont inépuisables. La trépidation épileptoïde se recherche en portant le pied en flexion dorsale et en maintenant la pression pour étirer le triceps sural.

Le réflexe ostéotendineux peut être pendulaire. Dans ce cas, une stimulation provoque une série d'oscillations du membre autour de sa position d'équilibre avant qu'il ne s'arrête. On observe cette absence de freinage dans les syndromes cérébelleux.

Un réflexe ostéotendineux inversé a la même signification qu'un réflexe aboli. Il témoigne d'une atteinte de l'arc réflexe.

Réflexes cutanés et muqueux

Ils n'ont pas un support anatomophysiologique aussi précis que les réflexes ostéotendineux ; leur signification n'en est pas moins importante.

Réflexe cutané plantaire

Il se recherche en grattant la plante du pied sur son bord externe avec une pointe émoussée, en allant du talon vers les orteils. La réponse normale est une flexion des orteils. Si l'on obtient une extension lente et majestueuse du gros orteil, c'est le signe de Babinski qui, à lui seul, témoigne d'une atteinte de la voie pyramidale. Il peut s'y associer un écartement des quatre derniers orteils (signe de l'éventail de Dupré).

Sa recherche peut être délicate chez le sujet pusillanime ; il faut que ce dernier soit bien relâché. Le mieux est de le rechercher sur le sujet en décubitus, genou et cheville en demi-flexion. On peut avoir avantage, si le pied est refroidi, à le réchauffer au préalable dans de l'eau chaude. Ce réflexe ne peut exister que si l'innervation motrice des extrémités des orteils est assurée.

Il peut y avoir une zone réflexogène plus étendue ; on peut alors le retrouver après frottement appuyé de la crête tibiale (signe d'Oppenheim), par pincement des muscles du mollet (signe de Gordon), etc. Dans les atteintes sévères de la voie pyramidale, la recherche du signe de Babinski entraîne un triple retrait du membre inférieur stimulé.

Le signe de Rossolimo désigne la flexion réflexe des orteils secondaires à la percussion de leur face plantaire. Il a la même signification que le signe de Babinski.

Réflexes cutanéo-abdominaux

Les réflexes cutanéo-abdominaux se recherchent en grattant la peau de l'abdomen du patient avec une pointe émoussée. La réponse est une contraction des muscles abdominaux. Les racines des nerfs excités vont de D7 à D12. On a beaucoup de mal à retrouver ces réflexes chez les femmes multipares, les couturés de l'abdomen et les sujets adipeux. Ils manquent habituellement ainsi que les crémastériens dans les syndromes pyramidaux.

Réflexes crémastériens

La stimulation cutanée de la face interne de la cuisse entraîne une ascension du testicule homolatéral. Il explore les racines L1-L2.

Réflexe anal

Il se recherche en grattant avec une pointe, la peau entourant l'anus, de dedans en dehors. La réponse est une contraction du sphincter externe de l'anus. Il correspond à S4-S5.

Sensibilité

L'étude de la sensibilité nécessite la collaboration active du patient.

Sensibilité subjective

Elle est faite de ce que le malade ressent et chacun décrit ce qu'il ressent à sa manière : ça pique, ça gratte, ça chauffe ; c'est une douleur comme une décharge électrique, j'ai le feu dans ma jambe, j'ai comme un membre serré dans un étau. Il peut aussi s'agir de désagréments comme : ma ceinture me sert trop, etc. La plainte de toute façon oriente vers une affection centrale ou périphérique, diffuse ou localisée.

Sensibilité objective

Elle comprend la recherche de troubles de la sensibilité superficielle (ou extéroceptive) et de la sensibilité profonde (intéroceptive). Elle peut être diminuée (hypoesthésie) ou excessive (hyperesthésie).

Une sensation douloureuse peut être provoquée par une stimulation qui normalement ne l'est pas (allodynie).

Les voies de la sensibilité superficielle sont d'une part celles qui conduisent le tact et la piqûre, d'autre part celles qui conduisent le chaud et le froid. Ces voies sont associées aux voies motrices dans le nerf mixte. Elles s'individualisent dans la racine postérieure et se séparent dans la moelle, en franchissant la ligne médiane en avant de l'épendyme pour former dans le cordon latéral opposé de la moelle le faisceau spinothalamique en croissant de Déjerine (fig. 4) qui monte vers le thalamus.

La moelle est le seul endroit où les voies de la sensibilité superficielle (extéroceptive) sont nettement séparées les unes des autres, ce qui permet le cas échéant, si l'une des deux voies est électivement touchée, de situer la lésion centromédullaire (cas de la cavité de syringomyélie).

- L'analyse des troubles de la sensibilité extéroceptive conduit à rechercher une lésion sur le trajet des fibres sensitives superficielles qui, à partir du thalamus, vont se projeter sur le cortex pariétal et former l'homonculus sensitif (fig. 5).

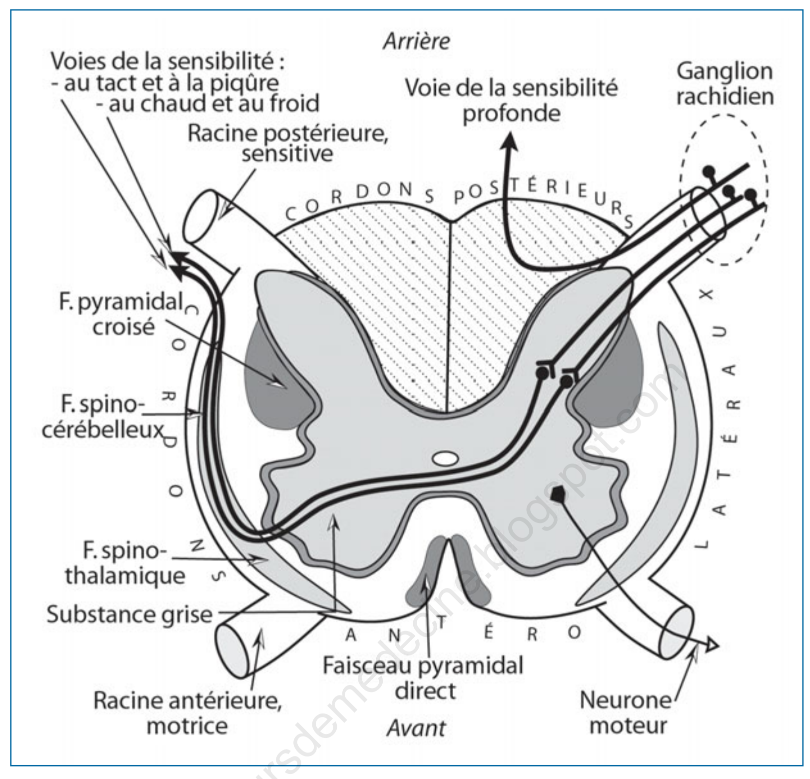


Fig. 4 – Coupe transversale de la moelle épinière. Les voies de la sensibilité au tact et à la piqûre passent en avant du canal de l'épendyme (au centre de la substance grise), devant les fibres du chaud et du froid. Les voies de la sensibilité profonde (cordons de Goll et Burdach) situées dans les cordons postérieurs ne croisent pas la ligne médiane et montent jusqu'au bulbe où ils deviennent alors hétérolatéraux.

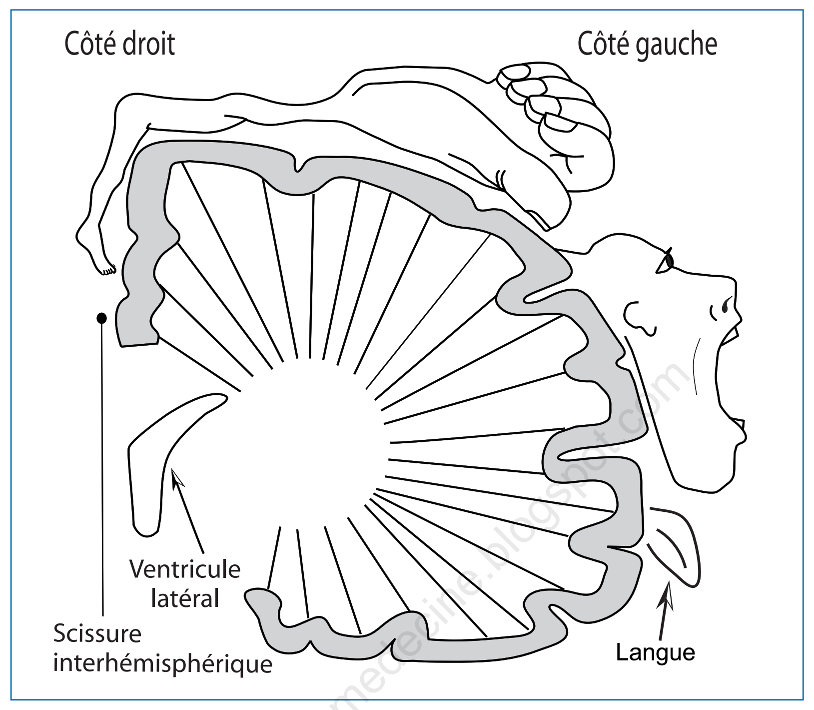


Fig. 5 – Coupe frontale de l'hémisphère cérébral gauche. La coupe passe par la région post-rolandique. L'«Homonculus sensitif» est un monstre, car les régions de l'hémicorps controlatéral ont une représentation corticale proportionnelle à la richesse en afférences sensitives.

Pour explorer le tact, l'examinateur utilise son doigt ou un coton ; pour la piqûre, une aiguille non émoussée, pour le chaud un tube à essai en verre contenant de l'eau qui vient de bouillir, et pour le froid un tube contenant des glaçons pilés. On prend soin qu'il n'y ait pas de goutte d'eau sur la paroi des tubes, ce qui peut modifier la sensation perçue. L'examen est comparatif entre les deux hémicorps ou entre les membres supérieurs et inférieurs (figs. 6 et 7).

– L'examen de la sensibilité profonde (intéroceptive) consiste à évaluer :

- la possibilité de garder la position du garde à vous, sans le contrôle visuel (signe de Romberg), mais tout peut se limiter à la danse des tendons des jambiers antérieurs, le malade réajustant sans arrêt sa position pour ne pas tomber ;

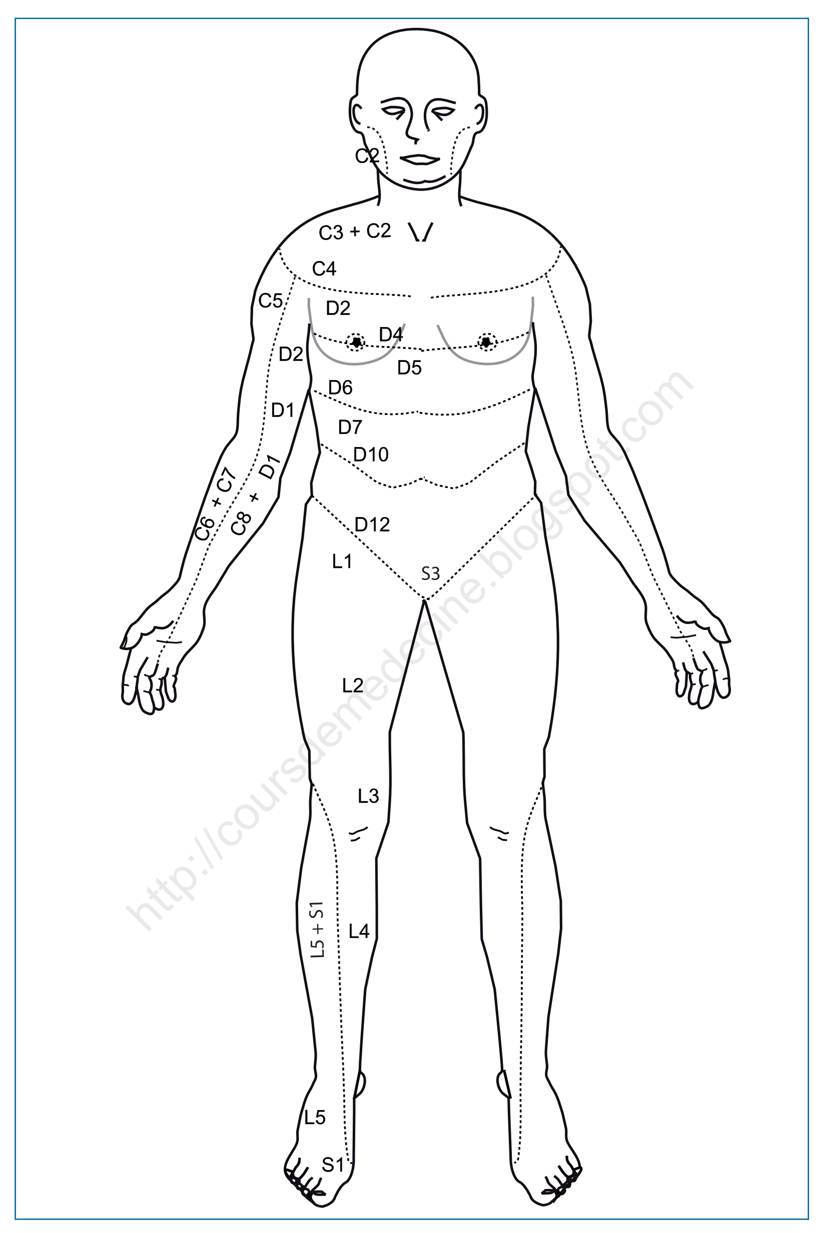


Fig. 6 – Innervation cutanée sensitive radiculaire, vue de face. C correspond à la topographie des racines sensitives cervicales, D aux racines dorsales, L aux racines lombaires et S aux racines sacrées.

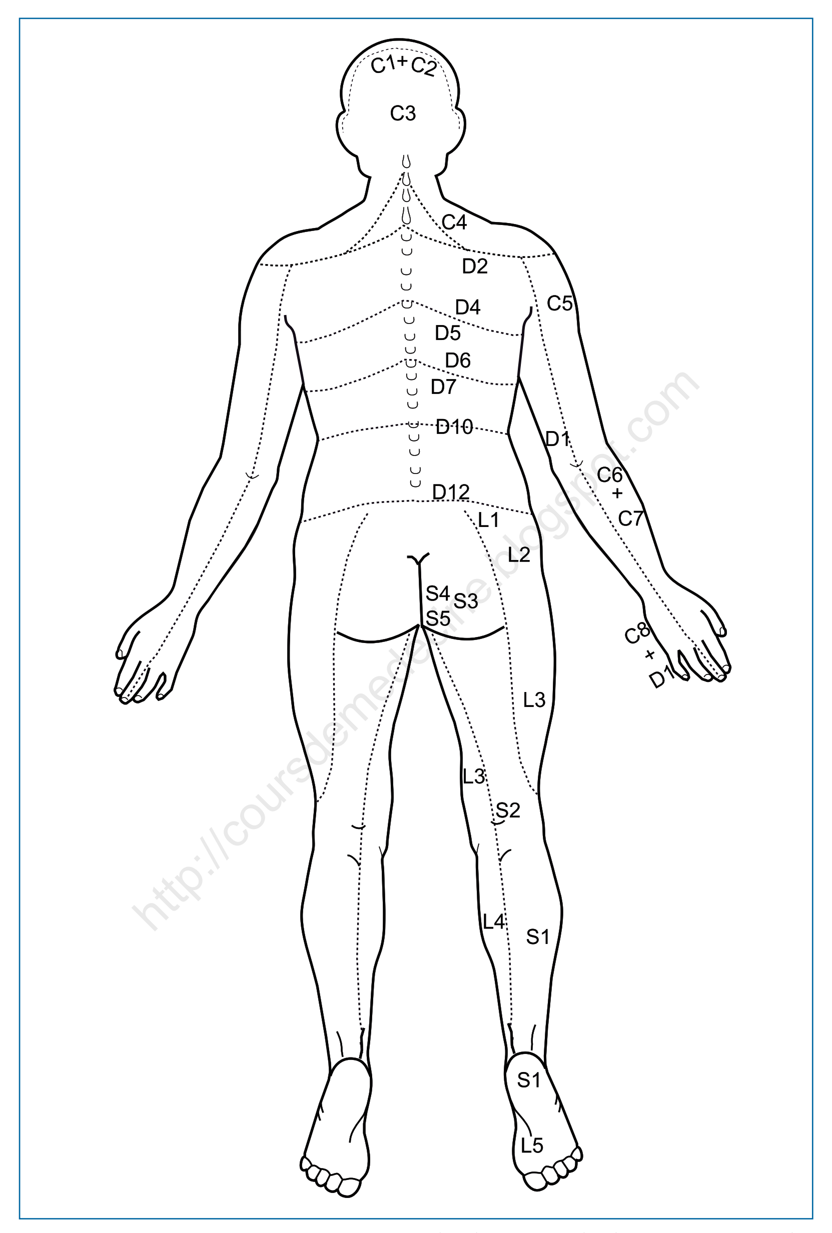


Fig. 7 – Innervation cutanée sensitive radiculaire, vue de dos. C correspond à la topographie des racines sensitives cervicales, D aux racines dorsales, L aux racines lombaires et S aux racines sacrées.

- l'aptitude à apprécier la position des divers segments des membres (sens de position du gros orteil) ou d'un doigt de la main, et à reproduire symétriquement une position appliquée à un membre sans le contrôle de la vue ;
- l'aptitude à réaliser des mouvements finalisés, tels que mettre le doigt sur le nez, les yeux fermés ;
- la stéréognosie : reconnaître un objet placé dans sa main ;
- l'appréciation du poids d'un objet : la baresthésie.

Pour l'étude de la sensibilité vibratoire (encore appelée « pallesthésie »), on demande au malade de signaler quand il perçoit les vibrations d'un diapason tantôt vibrant ou encore immobilisé que l'on place sur un os au contact de la peau, par exemple aux malléoles ou aux poignets.

Les voies de la sensibilité profonde véhiculent aussi la sensibilité articulaire, viscérale, etc. À l'étage médullaire, elles ne suivent pas les voies extéroceptives, ne croisent pas la ligne médiane, mais elles montent directement dans les cordons postérieurs de la moelle (Goll et Burdach, fig. 4) jusqu'aux noyaux de même nom qui sont dans le bulbe rachidien. Elles croisent alors la ligne médiane pour devenir hétérolatérales et se projeter sur le cortex pariétal.

Comme pour les troubles moteurs, les données de l'examen de la sensibilité objective sont indispensables pour préciser l'origine des troubles ; lésion relevant d'une pathologie locale (section, compression, ischémie d'un nerf), atteinte sous-corticale (thalamus) ou atteinte corticale : aire somesthésique primaire de la circonvolution pariétale ascendante, illustrée par l'homonculus sensitif (fig. 5).

Paires crâniennes

La paralysie d'un ou de plusieurs nerfs crâniens peut apporter un élément décisif pour le diagnostic topographique d'une lésion du système nerveux central. Il faut donc les interroger les uns après les autres.

Le I ou nerf olfactif

Il est très court. Il est fait de faisceaux nerveux qui vont de la muqueuse pituitaire au bulbe olfactif en traversant la lame criblée de l'ethmoïde. Sa sémiologie se résume à l'exploration de l'odorat.

L'anosmie s'accompagne d'une perte du goût. Le fonctionnement des deux analyseurs (goût et odorat) se conjugue dans la vie courante. La cause la plus fréquente est une rhinite aiguë, mais l'anosmie peut faire suite à un traumatisme facial avec fracture des os propres du nez.

La parosmie est une perversion de l'odorat, la cacosmie est la perception d'odeur désagréable inexistante. Elles ne sont pas en fait liées à des lésions neurologiques des récepteurs olfactifs, des voies ou du cortex olfactif, mais font suite à une imprégnation hormonale (contraception, grossesse).

Le II ou nerf optique

L'embryogenèse indique qu'il fait partie intégrante du cerveau. Ce n'est donc pas un nerf comme les autres.

Son altération est une cause de déficit de la vision (amblyopie) ou de la perte totale de la vue et de la perception lumineuse (amaurose). En cas d'atteinte d'un seul nerf optique, le réflexe pupillaire à la lumière dirigée de ce côté disparaît, alors que la pupille se contracte encore de l'autre côté, il y a donc persistance du réflexe consensuel. Ce dernier égalise en permanence le diamètre des deux pupilles, en obéissant toujours à l'œil qui reçoit le plus de lumière.

Le III ou nerf moteur oculaire commun

Le III extrinsèque a un rôle prépondérant dans la motilité oculaire, innervant le releveur de la paupière supérieure et les muscles droit supérieur, droit inférieur, droit interne et petit oblique.

Le III intrinsèque vient du noyau pupillaire et se distribue aux muscles ciliaires de l'*iris** (fibres de l'accommodation) et au sphincter irien (fibres irido-constrictives). En cas d'atteinte du III intrinsèque, la pupille ne se contracte ni à la lumière ni à l'accommodation. L'atteinte est souvent partielle. La diplopie (la vision double d'un objet unique) est, selon les muscles touchés, horizontale (l'image de l'objet est déviée sur le même plan), verticale (l'image de l'objet est déviée vers le haut ou vers le bas).

Quand la paralysie du III est totale, nucléaire ou tronculaire, il y a un ptosis de la paupière supérieure qui obture l'œil. Quand on la soulève, le globe oculaire apparaît dévié en dehors et il ne peut revenir en dedans, ni s'abaisser, ni s'élever : il y a un strabisme externe. La pupille est en mydriase.

Le IV ou nerf pathétique

Il innerve le muscle grand oblique. Son atteinte entraîne une diplopie verticale dans le regard dirigé vers le bas et en dedans.

Le V ou nerf trijumeau

C'est un nerf mixte sensitivomoteur. Il comprend trois branches :

– le nerf ophtalmique de Willis (nasal-frontal-lacrymal) ;
– le nerf maxillaire supérieur ;
– le nerf maxillaire inférieur, formé du nerf dentaire inférieur, du nerf lingual et du nerf auriculotemporal.

Le nerf moteur intervient dans les mouvements de la mâchoire. Il innerve le muscle temporal, le ptérygoïdien externe, le masséter, l'auriculotemporal, le ptérygoïdien interne, le péristaphylin externe et le muscle du marteau.

La motricité s'explore en priant le sujet de serrer les dents, en palpant les muscles temporaux et masséters, puis en lui demandant d'ouvrir la bouche largement. La déviation de la mâchoire se fait du côté paralysé. Au cours des mouvements de diduction (mouvements latéraux de droite à gauche et de gauche à droite de la mâchoire inférieure contre la mâchoire supérieure, comme pour broyer des aliments), si l'atteinte est unilatérale, le déplacement vers le côté malade est impossible. En cas d'atteinte bilatérale (diplégie masticatrice), le sujet ne peut ni ouvrir ni fermer la bouche. Le réflexe massétérin est aboli. Ce réflexe se recherche par la percussion du menton par l'intermédiaire de l'index de l'examinateur ; la réponse normale est une élévation de la mâchoire inférieure.

Le trismus, contracture invincible des muscles masticateurs empêchant l'ouverture de la bouche, est dû à une lésion irritative du noyau masticateur.

La sensibilité de la face est explorée au tact, à la piqûre, au chaud et au froid. Il ne faut pas oublier l'étude de la sensibilité cornéenne. On demande au malade de regarder latéralement et l'on touche la cornée à l'aide d'un coton, en l'abordant hors du champ visuel. La réponse est un clignement palpébral instantané, qui se répète si le contact est maintenu.

Le VI ou nerf moteur oculaire externe

Il a le trajet intracrânien le plus long et, de ce fait, son atteinte n'a pas de valeur localisatrice. Il innerve le muscle droit externe.

La paralysie du VI entraîne donc une diplopie horizontale et une déviation de l'œil en dedans (strabisme interne), mais le sujet conserve la possibilité de déplacer l'œil verticalement.

En cas de paralysie incomplète, la diplopie s'accentue quand le regard est dirigé vers le côté paralysé, d'où l'attitude compensatrice de la tête tournée vers le côté paralysé.

L'atteinte bilatérale du VI s'observe en cas d'hypertension intracrânienne sévère, quel que soit le siège du processus expansif.

Le VII ou nerf facial

C'est le nerf moteur de la face.

La paralysie périphérique intéresse l'ensemble des muscles peauciers d'une hémiface qui apparaît hypotonique et immobile.

Le déficit peut porter sur l'étage supérieur (front et sourcil) : le front est lisse ; sur l'étage moyen (paupières) : la fente palpébrale est élargie, la paupière inférieure éversée ; sur l'étage inférieur (commissure labiale, menton et muscles peauciers du cou) : la bouche est attirée vers le côté sain.

Les mouvements exagèrent l'asymétrie : clignement à la menace, réflexe cornéen, fermeture des yeux, relèvement des sourcils.

Lors de toute tentative de fermer les yeux, l'œil reste grand ouvert. Il apparaît blanc : le déplacement du globe oculaire se faisant en haut et en dehors, découvre la conjonctive de l'œil : c'est le signe de Charles Bell.

Quand on lui demande d'ouvrir la bouche, celle-ci a une forme oblique ovalaire, attirée du côté malade. La langue n'est pas déviée, le maxillaire non plus.

En s'opposant à l'abaissement du menton, les dents serrées, on objective la paralysie du peaucier du cou dont le relief n'apparaît pas comme du côté sain.

C'est la seule paralysie périphérique qui passe à la spasticité. La contracture remplace alors l'hypotonie, l'œil du côté paralysé est plus fermé que de l'autre, et la bouche est attirée du côté malade.

L'évolution de la paralysie faciale périphérique vers un hémispasme facial est fréquente. Et l'on observe, lors de la mimique, des contractions faciales involontaires, répétées, spontanées ou déclenchées de façon syncinétique du côté paralysé.

L'atteinte centrale isolée du VII résulte d'une lésion du faisceau géniculé dont les fibres proviennent du cortex moteur cérébral ou du noyau propre de ce nerf (fig. 8). Elle se traduit par une paralysie de l'étage inférieur de la face (pli nasogénien, commissure labiale, peaucier du cou). Elle peut déborder de ce territoire et entraîner une atteinte de la langue. Le mouvement automatique est conservé alors que le mouvement volontaire est aboli (dissociation automatico-volontaire).

Cette paralysie reste toujours flasque.

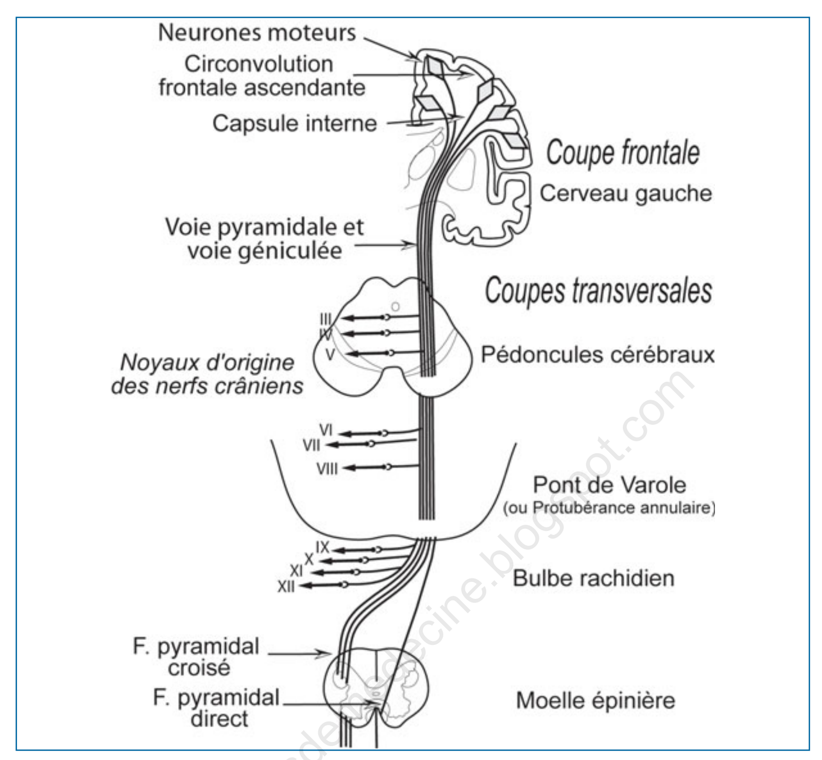


Fig. 8 – Voies pyramidales et voies géniculées. Les voies pyramidales unissent le cortex moteur aux neurones de la corne antérieure de la moelle épinière. Quatre-vingts pour cent des fibres pyramidales croisent la ligne médiane au niveau du bulbe. Les axones des neurones de la corne antérieure de la moelle forment la racine motrice des nerfs rachidiens. Un contingent de fibres motrices est destiné aux noyaux des nerfs crâniens ; c'est le faisceau géniculé.

Le diagnostic de paralysie faciale peut être difficile dans les formes frustes ou incomplètes, on pourra s'aider du signe de Souques : le malade est incapable de rentrer les cils à la fermeture des yeux, ou du signe du frontal, lors de l'élévation du regard, les rides n'apparaissent pas au niveau du front du côté paralysé. En cas de doute, on peut recourir à la manœuvre de Pierre Marie et Foix : une forte pression derrière l'angle de la mâchoire révèle une asymétrie faciale.

Dans les diplégies faciales, il est possible d'observer une gêne à l'alimentation ; le premier temps de la déglutition est aboli (avancée des lèvres), car il y a un trouble de l'articulée mandibulaire.

Le VII bis, ou nerf intermédiaire de Wrisberg, assure l'innervation sensitive de la conque de l'oreille et de la partie externe du conduit auditif externe (zone de Ramsay-Hunt). Il assure aussi l'innervation sensitive des deux tiers antérieurs de la langue et participe à la sensibilité gustative.

Le VIII ou nerf auditif

Il réunit en un tronc commun le nerf cochléaire et le nerf vestibulaire.

Le premier est le nerf de l'audition. La sémiologie de son atteinte se résume aux bourdonnements d'oreille (acouphènes) et en une diminution de l'acuité auditive, éventuellement explorée par l'*acoumétrie** et par l'*audiométrie**.

Le second est celui de l'équilibration. Il occasionne des vertiges rotatoires ou une impression d'instabilité comme celle que l'on peut avoir si l'on veut tenir debout sur une planche à voile flottant sur l'eau. Son atteinte peut entraîner également des acouphènes et surtout un *nystagmus**, une déviation des index tendus à l'horizontale et une déviation de la marche en étoile, les yeux fermés.

Le IX ou nerf glosso-pharyngien

Il fait partie, avec le X et le XI, du groupe des nerfs mixtes, car il contient des fibres motrices, sensitives, sensorielles et végétatives.

Il donne la sensibilité du nasopharynx, de l'oropharynx, des amygdales, de l'oreille moyenne et il assure la sensibilité gustative du tiers postérieur de la langue.

L'atteinte des fibres sensitives donne la névralgie du IX. La douleur, parfois syncopale, est déclenchée par la déglutition. La sémiologie du IX moteur est inséparable de celle du X moteur. Tous les deux interviennent dans l'innervation motrice et sensitive du carrefour pharyngolaryngé.

Le X ou nerf pneumogastrique

C'est un nerf mixte : sensitif et moteur.

Son atteinte donne des troubles de la phonation (nasonnement et voix bitonale) et des troubles de la déglutition (fausses routes, reflux des aliments par le nez).

Son examen comprend essentiellement l'étude de la motricité du voile du palais et du pharynx. Quand le malade prononce « a », on observe normalement une contraction du voile du palais, la luette reste médiane.

Pour rechercher le réflexe vélopalatin, on titille le bord inférieur du voile avec un abaisse-langue. En cas de paralysie, il ne peut se contracter et la

luette demeure au contact de la base de la langue. Si l'atteinte est unilatérale, l'hémivoile sain s'élève en attirant la luette.

Pour explorer la motricité du pharynx, l'examinateur demande au malade d'émettre la voyelle « é » et l'on recherche le réflexe pharyngien (réflexe nauséeux). En cas de paralysie unilatérale, quand on touche la paroi postérieure du pharynx, celui-ci se déplace vers le côté sain, comme un rideau que l'on tire (signe du rideau).

Le XI ou nerf spinal

C'est le moins crânien de tous les nerfs crâniens. Il quitte en effet la boîte crânienne immédiatement après sa naissance. Le spinal est essentiellement moteur pour les muscles trapèze et sterno-cléido-mastoïdien.

Le trapèze, par ses faisceaux supérieurs, élève les épaules ; du côté paralysé, cela ne peut se faire contre résistance. Le sterno-cléido-mastoïdien intervient dans la rotation de la tête. En cas d'atteinte paralytique, dès l'inspection, on voit disparaître les reliefs que forment normalement le bord de ce muscle à la base du cou et celui du trapèze à la jonction cervico-scapulaire. Pour faire contracter ces muscles, on s'oppose à la flexion de la tête vers l'avant et on demande au malade de tourner la tête alternativement d'un côté puis de l'autre contre résistance appliquée au menton.

Le XII ou nerf grand hypoglosse

C'est un nerf purement moteur. Sa paralysie s'accompagne d'une atrophie et de fasciculations des muscles de la langue.

En cas de paralysie unilatérale, la pointe de la langue, au repos, est dirigée vers le côté sain. Lors de la protraction de la langue, la pointe se dirige vers le côté paralysé étant donné que les muscles du côté sain ne sont plus équilibrés par leurs homologues du côté opposé. En cas d'atteinte bilatérale, l'articulation verbale et la déglutition sont gênées et le sujet ne peut tirer la langue.

Appareil cérébelleux (fig. 9)

Le cervelet exerce sur le cortex moteur une action activatrice et règle les ajustements toniques du mouvement volontaire. L'atteinte du cervelet n'entraîne pas de paralysie ; la force musculaire est normale.

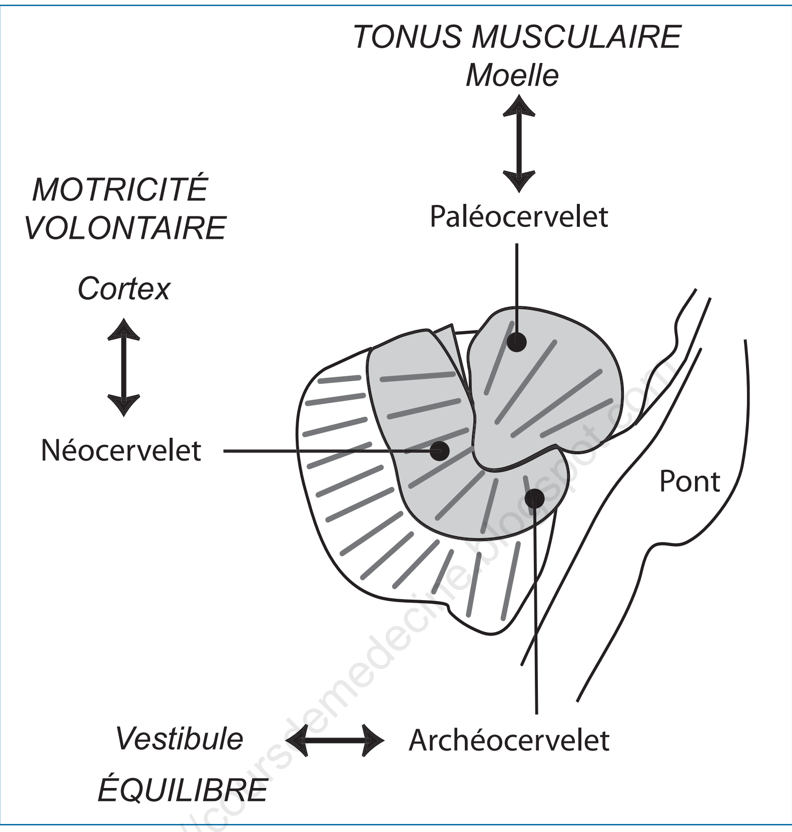


Fig. 9 – Cervelet : architecture simplifiée et principales fonctions. Le cervelet contrôle la motricité volontaire par l'intermédiaire du pédoncule cérébelleux supérieur qui le réunit au cerveau. Il contrôle le tonus musculaire par le pédoncule cérébelleux inférieur qui le réunit à la moelle. Chaque hémisphère cérébelleux est réuni à son symétrique et à la protubérance par le pédoncule cérébelleux moyen (non figuré).

Les atteintes cérébelleuses se manifestent par une incoordination des réactions posturales et du mouvement. Le patient cérébelleux a une démarche ébrieuse, les bras en abduction jouant un rôle de balancier ; ses pas sont inégaux et décomposés. Il ne peut pas suivre une ligne droite.

L'hypotonie musculaire se traduit par la passivité exagérée des membres.

Les réflexes ostéotendineux ne sont pas trouvés ou sont de type pendulaire, les réflexes de posture sont abolis.

La coordination est très perturbée. Il y a un retard au déclenchement du mouvement et à son arrêt. La manœuvre de Stewart-Holmes le montre bien : si l'on tire sur l'avant-bras que le malade retient en demi-flexion, il oscille avant de reprendre sa position initiale, au risque de venir frapper violemment le visage ou le thorax du sujet examiné si on ne l'a pas protégé.

Il existe une dysmétrie que l'on met en évidence par l'épreuve du doigt sur le nez ou du talon sur le genou, la direction du mouvement est conservée, mais elle dépasse le but : il y a une hypermétrie.

L'asynergie est un défaut de coordination dans les différentes composantes du mouvement. On peut l'observer en demandant au malade allongé de s'asseoir les bras croisés, il élève anormalement la jambe du côté touché. Quand il s'accroupit, il ne décolle pas le talon du sol ou ne le fait que d'un côté en cas d'hémisyndrome cérébelleux.

Enfin, le sujet ne peut effectuer les marionnettes ni exécuter des mouvements alternatifs répétés (adiadococinésie).

Les difficultés de coordination sont retrouvées dans l'écriture qui est entrecoupée d'embardées (fig. 10), dans la parole où il y a une dysarthrie de type dystonique : la voix est scandée, explosive.

Il n'y a pas de trouble de la sensibilité, ce qui explique que les troubles dynamiques et statiques ne sont pas augmentés par la fermeture des yeux ; il n'y a pas de signe de Romberg.



Fig. 10 – Tremblement du cérébelleux; la reproduction de la figure d'Archimède, demandée au patient, permet de visualiser le trouble du contrôle moteur.

Le tremblement cérébelleux est absent au repos. Il apparaît lors du mouvement et s'exagère au voisinage du but. L'émotion et la rapidité du geste l'accentuent. C'est le résultat d'une série d'arrêts et de reprises dans la contraction musculaire du fait de l'asynergie, de l'asynchronisme des contractions entre les muscles agonistes et antagonistes. Certaines variétés de syndrome cérébelleux ne s'accompagnent pas de tremblements.

Le *nystagmus** cérébelleux traduit l'asynergie des globes oculaires. Le sujet a du mal à maintenir la position de ses yeux face au point de fixation.

Appareil vestibulaire

L'atteinte vestibulaire est souvent couplée avec une atteinte cérébelleuse. L'attention a pu être attirée par des vertiges vrais, le plus souvent rotatoires : impression de voir se déplacer des corps ou des objets fixes de l'environnement, les uns par rapport aux autres.

Ce vertige est de plus positionnel, il s'accentue lors du passage de la position allongée à assise.

Il s'accompagne de troubles de l'équilibre, objectivés par l'épreuve de la marche aveugle. Privé du contrôle de la vue, le sujet ayant une atteinte périphérique unilatérale, dévie toujours du même côté (manœuvre de Babinski-Weill). Il a une démarche en étoile lorsqu'on lui demande alternativement d'avancer puis de reculer. Le même trouble de l'équilibre est constaté à l'épreuve de Romberg ou lors de l'étude de la déviation des index, le sujet étant assis les index maintenus à l'horizontale et ayant les yeux fermés. Cette manœuvre objective en fait la déviation latérale du tronc. Le *nystagmus** peut lui aussi être latéralisé ou multidirectionnel.

Ainsi le seul examen clinique permettra de distinguer un syndrome vestibulaire périphérique d'un syndrome vestibulaire central.

- Dans l'atteinte périphérique, les vertiges sont importants et s'accompagnent de troubles neurovégétatifs. La déviation lors de la marche aveugle, la chute lors de la recherche du signe de Romberg, la déviation des index et le nystagmus se font toujours du même côté. Le nystagmus est modéré ; on dit : « grand vertige, petit nystagmus ».
- Dans une atteinte centrale, les déviations sont multi-directionnelles, le vertige est petit et le *nystagmus** très marqué (« petit vertige, grand nystagmus »). Le nystagmus sans vertige est toujours d'origine centrale, il n'y a pas de troubles auditifs associés.

Tremblements et mouvements anormaux

Ils amènent souvent le malade à consulter.

Tremblements

On peut les définir avec Déjerine comme « des oscillations rythmiques involontaires que décrit tout ou une partie du corps autour de sa position d'équilibre ». Les tremblements pathologiques sont classés selon les circonstances d'apparition en tremblements de repos, d'attitude et d'action.

Le tremblement du Parkinson est le type même du tremblement de repos.

Le tremblement d'attitude prédomine sur le membre supérieur. Il apparaît dans le maintien des attitudes.

Le tremblement d'action apparaît dès l'initiation même du mouvement et se poursuit lors de son exécution. Il y a des formes de transition avec les dyskinésies volitionnelles.

Il conviendra de distinguer les tremblements d'avec les myoclonies et les mouvements anormaux. Les myoclonies sont des contractions musculaires involontaires, brusques et brèves.

Mouvements anormaux

Ils sont liés aux changements de position incessants du tronc ou des membres par rapport à un point fixe.

Il faut se garder de cataloguer hystériques les mouvements que l'on trouve bizarres ou inhabituels.

Le mouvement choréique est brusque, explosif, de durée brève, de grandes amplitudes, n'obéissant à aucune règle, il est habituellement proximal.

Le mouvement athétosique est également un mouvement involontaire, il est beaucoup plus lent et se répète sans rythme mais de façon stéréotypée. Il est de siège distal.

L'hémiballisme est un mouvement violent ample et puissant, prédominant à la racine des membres supérieurs : mouvement de projection, de lancer, avec tendance à la torsion du bras. On ne les rencontre guère que lors d'accident vasculaire cérébral limité au corps de Luys (noyau gris sous-thalamique ; fig. 2) au point que ce signe est caractéristique du dysfonctionnement de ce noyau gris.

Sémiologie oculomotrice

Les troubles oculomoteurs peuvent être constatés avant de solliciter la compétence de l'ophtalmologiste.

On explore successivement la motilité volontaire des yeux (déplacement oculaire sur ordre), la motilité automatique (possibilités de fixation, mouvements de poursuite) et la motilité réflexe (réponse oculaire aux déplacements passifs de la tête).

Six muscles assurent le déplacement des globes oculaires dans les divers plans de l'espace :

– le couple droit externe/droit interne réglemente les mouvements de latéralité ;
– le couple droit supérieur/droit inférieur, les mouvements de verticalité quand l'œil est en abduction ;
– le couple des obliques intervient dans les mouvements de verticalité quand l'œil est en adduction.

La vision binoculaire nécessite une motilité oculaire conjuguée des deux yeux. Les paralysies des muscles oculomoteurs (ophtalmoplégie) entraînent une perte du parallélisme du regard dans certaines directions, occasionnant une diplopie. Le malade voit double et l'observateur constate une déviation de l'œil en strabisme.

L'atteinte du III donne une diplopie verticale et un strabisme externe.

L'atteinte du IV une diplopie verticale dans le regard dirigé en bas et en dedans.

L'atteinte du VI une diplopie horizontale et un strabisme interne.

Les paralysies de fonction du regard peuvent apparaître dissociées touchant un seul type de mouvement ou être globales.

On observe des paralysies de latéralité dans les lésions du tronc cérébral (syndrome de Foville), des paralysies de la verticalité dans les lésions prétectales (syndrome de Parinaud).

En cas d'ophtalmoplégie due à l'atteinte des fibres reliant les noyaux oculomoteurs, si le sujet porte son regard d'un côté, l'adduction de l'un des yeux est normale, tandis que de l'autre côté l'œil ne suit pas et reste sur la ligne médiane, animé de secousses nystagmiformes, cependant la convergence des yeux est normale, ce n'est donc pas une paralysie du muscle droit interne, mais une atteinte de la bandelette longitudinale supérieure au niveau de la protubérance.

Des désordres complexes du regard peuvent être dus à des lésions pariétales.

L'analyse de la motilité intrinséque de l'œil comprend :

– l'étude du réflexe photomoteur contraction de la pupille homolatérale puis controlatérale (réflexe consensuel en réponse à l'éclairement de la rétine) ;
– l'examen des pupilles, en précisant leurs dimensions comparatives : une dilatation (mydriase) ou une constriction (myosis). Dans une mydriase paralytique unilatérale, la pupille ne réagit pas à la lumière, mais la réponse consensuelle est conservée. On conclut dans ce cas à une atteinte du III intrinsèque.

Fonctions végétatives

Nous avons groupé les altérations pouvant résulter d'une atteinte neurologique.

Fonctions urinaires

Le contrôle de la miction est le plus souvent affecté dans les atteintes bihémisphériques et dans les atteintes médullaires.

Il peut s'agir soit d'une incontinence : le sujet ne peut retenir ses urines et parfois même ne se sent pas uriner, d'autres fois il a des envies expresses (urgenturie). On peut aussi observer une rétention d'urines : malgré une envie pressante d'uriner le malade ne peut vider sa vessie, il peut s'en suivre des douleurs abdominales. Dans certains cas, une agitation motrice en est la seule expression. Des *explorations urologiques** peuvent être nécessaires

Fonctions génitales

Elles peuvent aussi être perturbées. Le désir peut manquer (perte de la libido) ou la réalisation de l'acte sexuel perturbé (impuissance) pour des raisons organiques (atteinte médullaire ou syndrome de la queue de cheval) ou psychiques. Les centres de l'érection sont S2-S4, ceux de l'éjaculation L1-L3.

Tension artérielle et respiration

Leur contrôle fait partie des éléments de surveillance.

Troubles trophiques

Les atrophies musculaires neurogènes sont consécutives aux lésions de la corne antérieure de la moelle, des racines ou des troncs nerveux. Elles s'accompagnent en général de fasciculations musculaires.

Les maladies musculaires donnent des atrophies souvent bilatérales et symétriques. Elles peuvent être distales (maladie de Steinert) ou proximales (maladie de Duchenne de Boulogne et myopathie facio-scapulo-humérale).

On peut aussi observer, des maux perforants plantaires généralement indolores et de cicatrisation difficile, des ulcérations dermo-épidermiques et, bien entendu, des escarres. Ils sont favorisés par le trouble de la sensibilité.

Les arthropathies nerveuses sont également caractérisées par leur indolence contrastant avec l'importance du désordre anatomique.

Fonctions supérieures

Si nous pouvons connaître le monde et agir dans le monde, c'est bien grâce à un fonctionnement coordonné de nos ressources cognitives et grâce aux connexions que le cerveau tisse d'un hémisphère à l'autre et à l'intérieur de chaque hémisphère dessinant un réseau complexe. D'innombrables liens existent entre la cognition, l'affectivité, la sensualité et la motilité. Ils peuvent être perturbés en cas d'atteinte du cortex cérébral atrophié, dégénéré, infecté, intoxiqué, etc. Les lésions ne sont pas focalisées.

L'étude des fonctions supérieures comporte l'examen de la conscience, l'examen des fonctions symboliques, l'évaluation des capacités intellectuelles.

L'examen neuropsychique peut nécessiter l'aide de psychologues, d'orthophonistes, etc. Cependant, un examen de débrouillage doit être fait au cabinet du médecin ou au lit du malade.

Examen de la conscience

L'examen moteur et sensitif renseigne sur l'état de vigilance du patient.

L'appréciation de la conscience en dehors du coma peut être difficile :
– quand le malade est confus avec désorientation temporospatiale : il ignore l'endroit où il se trouve et ne peut se situer dans le temps ;
– quand le malade est dément ;
– quand il a des troubles de l'attention, perte de contact de quelques secondes au cours d'une absence comitiale de type « petit mal ».

Le sujet narcoleptique a un besoin impérieux de dormir qui peut durer de quelques minutes à quelques heures. Il peut s'y associer une cataplexie : perte brutale du tonus de posture.

Dans le syndrome de Pickwick, le sujet obèse s'endort dès que son attention n'est plus sollicitée.

Atteinte des fonctions symboliques

Elles peuvent s'accompagner d'un déficit de l'appareil de perception ou d'exécution.

Image du corps

Le sujet atteint d'hémiplégie peut méconnaître son côté paralysé (hémiasomatognosie).

Reconnaissance des objets

L'agnosie est un trouble de la reconnaissance des objets. Par la palpation : c'est l'astéréognosie ; par l'audition : c'est l'impossibilité d'identifier des bruits (agnosie auditive) ; ou par la vue : c'est l'agnosie visuelle.

Apraxie

Les troubles portant sur les praxies sont des désordres dans la gesticulation ; il n'y a ni paralysie, ni troubles du tonus, ni asynergie musculaire ou cérébelleuse. Elles intéressent les activités acquises au cours du long apprentissage de l'enfance.

Les troubles peuvent porter sur la réalisation de gestes simples : c'est l'apraxie idéomotrice, comme l'impossibilité de réaliser le salut militaire, faire un pied de nez, planter un clou, faire au revoir avec la main, etc.

Ils peuvent concerner des actes complexes, par exemple la succession de manipulations nécessaires pour allumer une bougie à l'aide d'allumettes situées dans une boîte : c'est l'apraxie idéatoire.

Il peut s'agir de difficultés à réunir des unités dimensionnelles pour former des figures à deux dimensions : c'est l'apraxie constructive, par exemple le dessin d'une maison, d'un cube.

L'impossibilité de répéter des gestes dans un ordre précis est appelée « apraxie dynamique ».

Aphasie

Le dialogue permet de repérer une logorrhée ou une réduction du stock verbal, le caractère informatif ou non de l'expression verbale, la conscience du trouble ou non (anosognosie).

Il faudra apprécier la compréhension du langage oral, l'expression verbale, la dénomination, l'écriture sur copie ou dictée, ce qui permet d'analyser le graphisme, la syntaxe, le contenu des mots, la lecture à haute voix, qui résultent d'une lésion du cortex temporal.

Capacités intellectuelles globales

Mémoire des faits anciens et des faits récents

La mémoire à court terme est aussi appelée « mémoire de travail » ; c'est un système de maintien temporaire d'information (Annexes III à VI). La mémoire à court terme permet de répéter mentalement ou à voix haute une information, de l'analyser pour la mémoriser définitivement. Ce système est fondamental pour la mise en mémoire à long terme. Il y a d'autres types de mémoire : la mémoire épisodique, déclarative, prospective, etc., avec amnésies électives.

Jugement, raisonnement et capacités d'abstraction

Leur évaluation est fondamentale pour savoir si le malade est conscient de ses troubles (Annexes III à VI).

Latéralité, niveau culturel et état mental

Leur appréciation systématisée doit, dans certains cas, compléter l'examen. Le *Mini-Mental Test**, aussi appelé Mini-Mental Status de Folstein (MMS) (Annexe III) permet d'évaluer l'orientation, l'apprentissage, le contrôle mental, la dénomination, la répétition, la compréhension d'un ordre triple et la copie d'un dessin. Le score seuil de la démence est de 23-24. Le test d'évaluation rapide des fonctions cognitives (ERFC) est hautement corrélé avec le MMS.

Un trouble de la personnalité ou un état dépressif sont à exclure avant de décider d'un examen neuropsychologique (voir *Neuropsychiatrie** et *Neuropsychologie**).

Diagnostic topographique

Au terme du bilan sémiologique, il est possible de situer la région du système nerveux où siège la lésion, sans préjuger de sa nature. Ce diagnostic topographique est plus ou moins facile à faire. Il dépend de l'expérience du médecin, du temps qu'il peut consacrer à son examen et des signes présentés par le malade. Il a l'intérêt d'orienter au mieux les examens complémentaires destinés à faire la preuve du diagnostic étiologique, et donc de répondre au patient désireux d'être renseigné sur son avenir.

Nous indiquons d'abord les signes permettant de situer le processus pathologique au niveau du cerveau, de la moelle épinière, des nerfs périphériques ou des muscles.

Nous abordons ensuite les signes permettant une localisation plus précise.

Approche globale

Cerveau

Il est possible de situer l'atteinte au niveau du cerveau (fig. 11) :

- s'il y a une paralysie de tout un hémicorps avec ou sans trouble sensitif ; la lésion porte sur le système pyramidal qui est le support de la motilité volontaire ;
- s'il y a une quadriplégie incluant les muscles de la face avec plus ou moins de troubles sensitifs et des troubles sphinctériens ;
- s'il y a des mouvements anormaux, par atteinte des noyaux gris centraux dans une maladie de Parkinson par exemple, une athétose, un hémiballisme, etc. ;
- s'il y a un syndrome cérébelleux qui peut être lié à l'atteinte du cervelet lui-même ou des voies cérébelleuses ;
- s'il y a une atteinte des fonctions symboliques (aphasie, agnosie, apraxie) ou un trouble du jugement, du raisonnement, etc. ;
- s'il y a une épilepsie, un syndrome méningé, une hypertension intracrânienne.

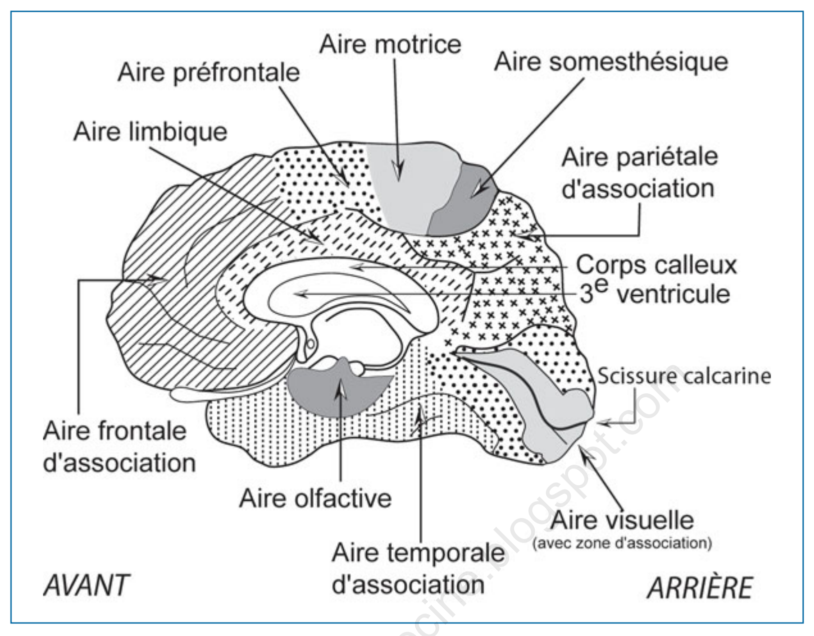


Fig. 11 – Principales aires corticales. Face interne de l'hémisphère cérébral droit.

Moelle épinière

On évoque une lésion médullaire quand il y a une paraplégie avec ou sans syndrome lésionnel suspendu. La symptomatologie est différente selon qu'on observe une atteinte élective de la motricité, de la sensibilité ou l'atteinte combinée des deux.

Système nerveux périphérique

En faveur d'une telle atteinte, on retient la paralysie motrice, avec ou sans troubles sensitifs, lorsqu'elle siège dans le territoire d'un ou de plusieurs nerfs.

Muscle

Il est enfin possible de retenir le diagnostic de myopathie si le déficit moteur est bilatéral et symétrique et si la topographie ne cadre pas avec une atteinte du système nerveux central ou périphérique.

Localisation plus précise des lésions

Atteinte hémisphérique corticale

– Un syndrome rolandique est défini par une atteinte des circonvolutions bordant la scissure de Rolando (fig. 12). La paralysie est hémicorporelle et globale. Si elle est plus localisée, elle prédomine dans la région brachiofaciale. L'altération du pôle expressif du langage (aphasie de Broca) est souvent associée en cas d'atteinte de l'hémisphère majeur (fig. 13).
– On reconnaît une atteinte du lobe pariétal du cerveau quand existent une hémianesthésie et une hémianopsie. En cas d'atteinte de l'hémisphère dominant s'y ajoute une apraxie idéomotrice bilatérale. Lorsque l'atteinte porte sur l'hémisphère mineur, on constate du même côté que la paralysie : une apraxie, une hémiasomatognosie et un trouble de l'utilisation de l'espace.
– On reconnaît un syndrome frontal quand il existe des troubles de l'humeur, du comportement, de l'attention et de la personnalité, sans paralysie motrice. On connaît de mieux en mieux les troubles qui lui sont imputés : troubles de la mémoire et troubles émotionnels alors que son rôle était méconnu jusque récemment.

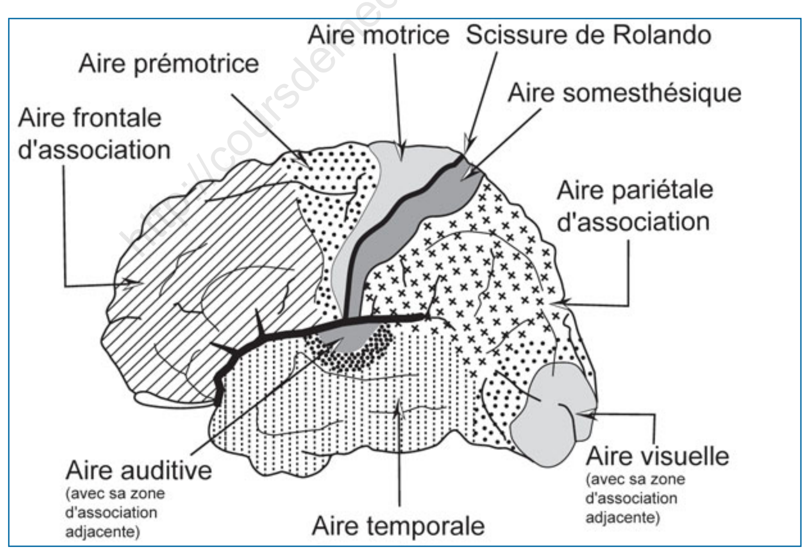


Fig. 12 – Principales aires corticales. Face externe de l'hémisphère cérébral gauche. Les aires motrices et sensitives sont situées de part et d'autre de la scissure de Rolando.

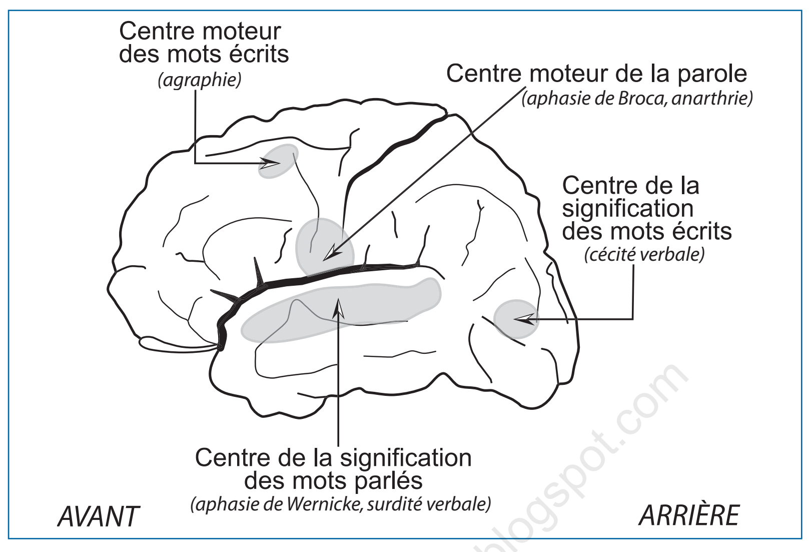


Fig. 13 – Aires corticales du langage (hémisphère cérébral gauche). Les centres du langage, bien que de localisations différentes, ont entre eux des connexions neuronales (non figurées) permettant la récupération partielle du langage après une lésion cérébrale.

- Un syndrome occipital est évoqué s'il existe des troubles visuels (fig. 12) pouvant aller jusqu'à la cécité corticale : le patient ne sait pas qu'il ne voit pas. On regarde avec ses yeux, mais on voit avec son lobe occipital.
- Un syndrome temporal se traduit par une aphasie de Wernicke (fig. 13). Bien d'autres troubles peuvent se rencontrer : troubles de la mémoire, de l'audition, etc.

Atteintes hémisphériques sous-corticale

Elles sont plus rares que celles du cortex, mais plus variées.

Substance blanche

Les symptômes et les signes physiques sont à la fois nombreux et diffus : troubles de la conscience, atteintes paralytiques, troubles sensitifs, etc. On les dénomme leuco-encéphalopathies. Il peut s'agir de lésions vasculaires (leuco-encéphalopathies vasculaires), inflammatoires (leuco-encéphalites) ou dégénératives (leuco-dystrophies).

Syndrome capsulaire

Il est caractérisé par une hémiplégie globale et proportionnelle, touchant à égalité la face, le membre supérieur et le membre inférieur car il atteint principalement le faisceau pyramidal (fig. 8).

Il est dû à l'atteinte des faisceaux corticospinaux nés de la frontale ascendante et étalés au niveau de la couronne rayonnante hémisphérique pour se grouper afin de former le faisceau pyramidal.

Noyaux gris centraux (fig. 2)

Il existe, quand ils sont lésés, un syndrome extrapyramidal, des mouvements involontaires (Parkinson, chorée, athétose, spasmes de torsion). Il n'y a pas d'altération du système pyramidal si la capsule interne est préservée.

Atteinte du thalamus

Elle provoque une hyperpathie : toute stimulation tactile, surtout par le froid, est ressentie comme douloureuse. L'hyperpathie est de topographie imprécise et elle s'associe à des mouvements involontaires ataxiques, instables et parfois un trouble de la motilité oculaire intrinsèque. Bien souvent, il y a en plus une hémiplégie ou une hémianopsie latérale homonyme.

Syndrome pseudo-bulbaire

Il comporte une démarche à petits pas, une dysarthrie paralytique, des troubles de la déglutition, un rire et un pleurer spasmodiques. On constate que le réflexe vélopalatin est aboli. Il y a en effet une atteinte bilatérale des voies motrices corticobulbaires supranucléaires (c'est-à-dire au-dessus des noyaux des nerfs crâniens).

Cervelet

La défaillance du cervelet se traduit par la perte de la coordination harmonieuse des mouvements.

Tronc cérébral (fig. 14)

Il comprend les pédoncules cérébraux, la protubérance annulaire et le bulbe rachidien. C'est le carrefour des voies motrices corticales descendantes et des voies sensitives ascendantes, des voies cérébelleuses afférentes et efférentes.

Il est aussi le siège des noyaux des nerfs crâniens.

La réticulée mésencéphalique tapisse le tronc cérébral et sur le plancher du quatrième ventricule il y a le nœud vital de Flourens.

Le tronc cérébral est vascularisé par le tronc basilaire résultant de la confluence des deux artères vertébrales (fig. 15).

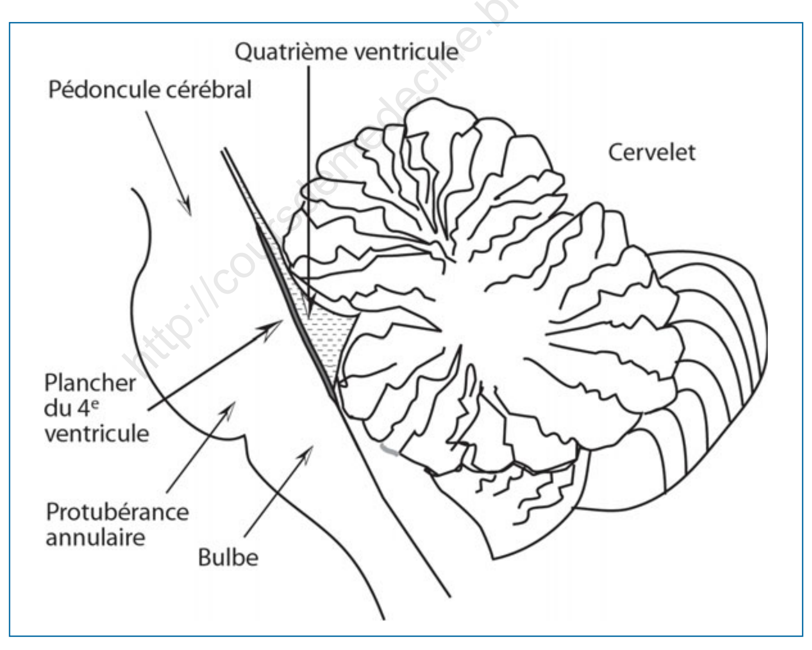


Fig. 14 – Coupe sagittale du cervelet et du tronc cérébral. Le tronc cérébral est formé par le pédoncule cérébral, la protubérance et le bulbe. Sur le plancher du 4e ventricule se trouvent les centres cardio-respiratoires. L'ensemble est situé dans la fosse postérieure.

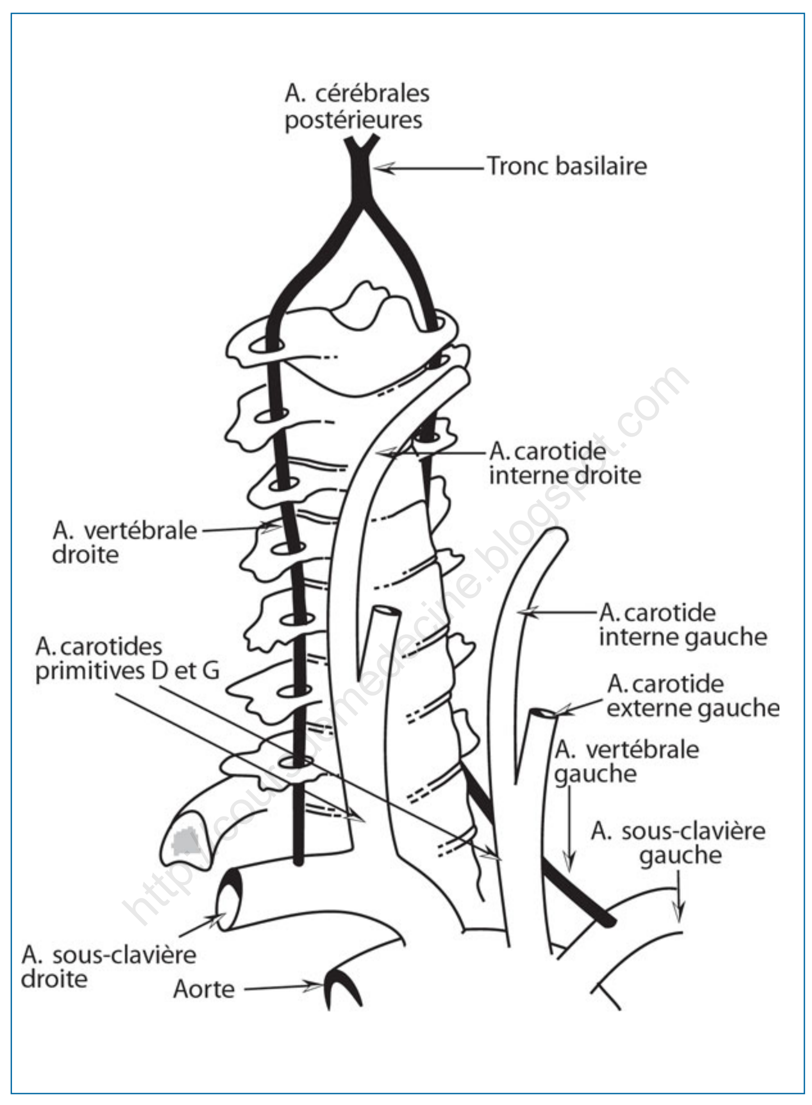


Fig. 15 – Rapports entre le système vertébral et le système carotidien. Les artères carotides ont une situation antérieure par rapport aux artères vertébrales, mise en évidence sur cette représentation de trois quarts. Le système vertébral est dans le canal rachidien formé par la superposition des apophyses transverses des vertèbres cervicales. Cette situation réduit les interventions chirurgicales possibles sur l'artère vertébrale, alors qu'elles sont courantes sur les artères carotides situées sous la peau.

Pédoncules cérébraux

Leur atteinte doit se discuter devant :
- une paralysie du III souvent dissociée, les différents muscles oculaires n'étant pas tous touchés ;
- un syndrome alterne associant l'atteinte du III du même côté et une hémiplégie croisée ;
- des paralysies des mouvements conjugués des globes oculaires ;
- des signes cérébelleux ;
- des mouvements involontaires ;
- des troubles du tonus musculaire ;
- des troubles de la vigilance.

Protubérance annulaire (ou pont de Varole)

Une lésion à ce niveau est évoquée devant :
- une paralysie du V, du VI ou du VII ;
- un syndrome alterne : le plus classique est le syndrome de Millard-Gubler associant une paralysie faciale périphérique d'un côté à une hémiplégie du côté opposé.

On peut aussi observer :
- des paralysies des mouvements conjugués de latéralité des yeux ;
- des signes cérébelleux ;
- des mouvements involontaires, dont les myorythmies vélopalatines qui sont spécifiques de ce niveau lésionnel.

Bulbe

On pensera à une lésion à ce niveau devant un déficit des derniers nerfs crâniens : IX, X, XI, XII, un déficit du V et un syndrome vestibulaire.

Le syndrome le plus fréquent est celui de Wallenberg qui débute par un grand vertige rotatoire et comprend une anesthésie thermo-algique d'un hémicorps respectant la face du côté opposé à la lésion, et un syndrome de Claude Bernard-Horner ainsi qu'un syndrome cérébelleux du côté de la lésion. Il peut s'y adjoindre une paralysie du IX, X, XII.

Atteinte de plusieurs nerfs crâniens

Lorsqu'ils sont touchés ensemble dans leur trajet dans la boîte crânienne, cela renseigne sur le siège d'une lésion :

– le syndrome de la fente sphénoïdale associe une paralysie complète du III, du IV et du VI entraînant une ophtalmoplégie unilatérale complète ;
– le syndrome de l'apex orbitaire comprend une paralysie du III, du IV et du VI avec amaurose progressive ;
– le syndrome du sinus caverneux est responsable d'une ophtalmoplégie unilatérale avec atteinte déficitaire et douloureuse du III (fig. 16) ;

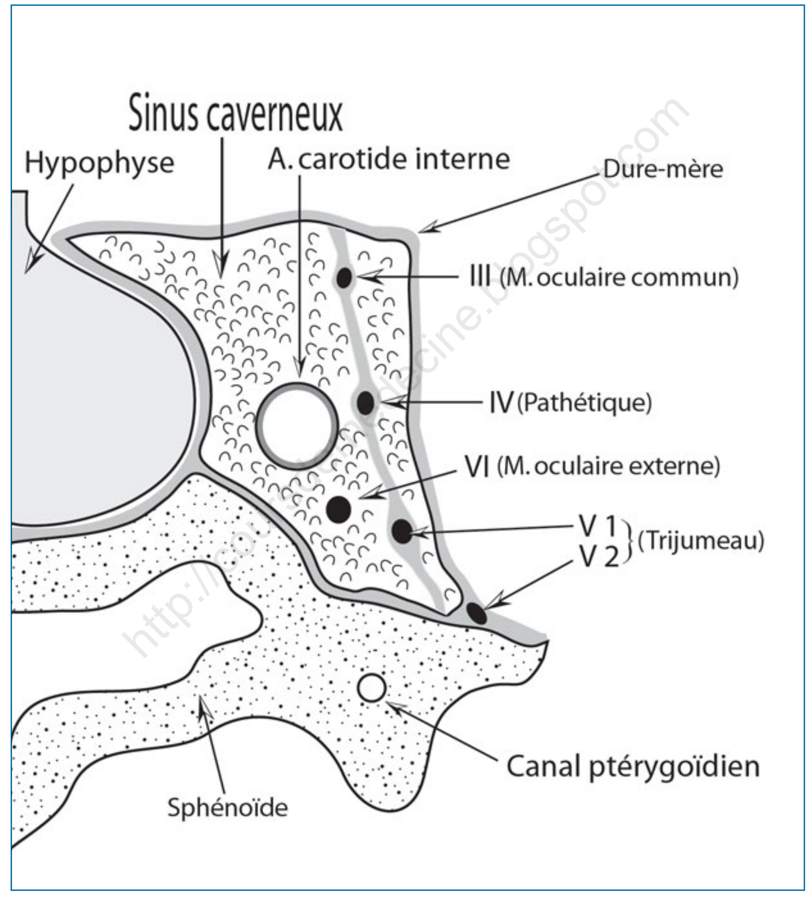


Fig. 16 – Sinus caverneux (coupe frontale). Il borde la selle turcique des deux côtés. Le sinus veineux est traversé par la carotide interne qui y décrit son siphon. Dans sa paroi externe s'entrecroisent le III, le IV, le VI et les deux branches supérieures du V. Il peut être le siège d'une thrombose veineuse ou d'une fistule carotido-caverneuse.

– le syndrome de la pointe du rocher (syndrome de Gradenigo) associe une paralysie du VI et une douleur faciale dans le territoire du V ;
– le syndrome de l'angle ponto-cérébelleux associe l'atteinte du VIII, du VII et du V ;
– le syndrome du trou déchiré postérieur intéresse les nerfs mixtes IX, X et XI ;
– le syndrome du carrefour condylo-déchiré postérieur (intervalle compris entre la branche montante du maxillaire inférieur et le trou déchiré postérieur de la base du crâne) donne une atteinte du IX, X, XI et une paralysie de l'hémilangue par atteinte du XII ;
– le syndrome de la région du trou occipital entraîne une souffrance médullaire évoluant vers une quadriplégie, des douleurs de la nuque, un déficit des premières racines cervicales et une atteinte bulbaire où les composantes cérébelleuse et vestibulaire dominent.

Atteinte médullaire

Alors que l'atteinte cérébrale se manifeste par des signes groupés (par exemple aphasie et hémiplégie), la symptomatologie médullaire se limite à la souffrance élective d'une voie de conduction, motrice, sensitive ou des deux voies.

Les signes les plus typiques sont une paraplégie en extension avec hypertonie spastique, avec ou sans syndrome lésionnel suspendu.

La présence de douleurs de type radiculaire avec hypoesthésie à tous les modes et d'une paralysie amyotrophiante avec aréflexie signe d'une souffrance médullaire segmentaire, doit faire rechercher un syndrome sous-lésionnel lié à une compression médullaire qui se traduit par un syndrome pyramidal.

Le problème est de différencier la compression médullaire qui appelle une sanction neurochirurgicale d'urgence, d'une souffrance diffuse de la moelle. Par exemple, lorsqu'il existe une sclérose combinée de la moelle avec atteinte des cordons postérieurs et des faisceaux pyramidaux, une atteinte centromédullaire (syringomyélie) ou une atteinte d'une hémimoelle (syndrome de Brown-Séquard).

Lésion du nerf périphérique

La lésion d'un nerf est caractérisée par l'association de troubles sensitifs, moteurs et réflexes dont le caractère principal est la topographie dans le territoire d'une racine rachidienne ou d'un tronc nerveux. Les maladies du système nerveux périphérique peuvent se voir sans qu'il y ait d'atteinte du système nerveux central.

Atteinte radiculaire

La douleur est le motif de la consultation. Son trajet est celui de la racine touchée. C'est le cas de la névralgie cervicobrachiale et de la névralgie sciatique. Le déficit moteur se limite à une parésie discrète et à une aréflexie tendineuse correspondante. Il y a une amyotrophie seulement dans les formes sévères.

Atteinte d'un plexus

Elle est soupçonnée chaque fois qu'un trouble sensitivo-moteur périphérique s'exprime dans un territoire ni radiculaire ni tronculaire. La sémiologie est proche de celle des atteintes pluriradiculaires.

Atteinte isolée d'un nerf périphérique ou mononévrite

Le diagnostic de lésion tronculaire repose sur la mise en évidence d'un déficit sensitivo-moteur dans le territoire d'un nerf. Par exemple, au membre supérieur et à la main (fig. 17 ; Annexe I), le nerf radial est le nerf de l'extension, le

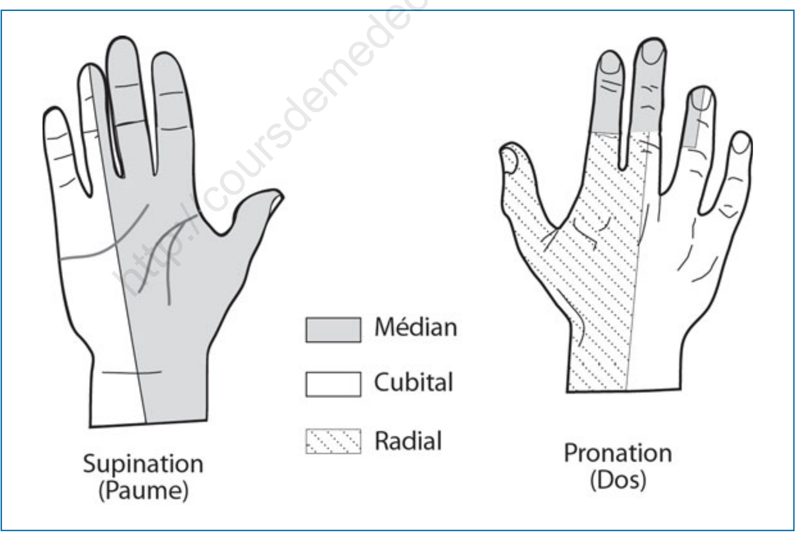


Fig. 17 – Territoires sensitifs de la main. Il est utile de connaître la topographie des territoires sensitifs du médian, du cubital et du radial à la main pour identifier une lésion d'un tronc nerveux : le nerf radial, le plus souvent suite à une compression ; le nerf médian à la suite d'un syndrome canalaire carpien ; le nerf cubital à la suite d'une fracture ou d'une compression au niveau du coude.

nerf médian est le nerf de l'opposition du pouce, le nerf cubital est celui de la préhension et des mouvements latéraux des doigts. Le déficit de ce dernier peut être visualisé par le signe de Froment : on demande au malade de serrer une feuille de papier entre le pouce et l'index des deux mains. Du côté de l'atteinte du cubital, le papier est lâché.

Aux membres inférieurs, l'atteinte du nerf fémoro-cutané donne une méralgie paresthésique, dysesthésie en « raquette » à la face externe de la cuisse. L'atteinte du nerf crural est responsable d'une hypoesthésie de la face antérieure de la cuisse se prolongeant sur la partie interne du genou et une diminution de la force musculaire du quadriceps. L'atteinte du nerf obturateur donne une paralysie ou parésie des adducteurs de cuisse et des ischio-jambiers. Une lésion du tronc du nerf sciatique provoque une diminution de la force des muscles innervés par le sciatique poplité interne et le sciatique poplité externe et les troubles sensitifs de L5 à S1 (Annexe II).

Polynévrite

Dans une polynévrite, l'atteinte des nerfs est bilatérale et symétrique ; la plus fréquente et typique est la polynévrite alcoolique.

Multinévrite

Dans une multinévrite, que l'on désigne aussi sous le nom de mononévrite multiple, les troncs nerveux sont touchés au hasard sans règle ni symétrie. C'est le cas des complications neurologiques de la périartérite noueuse, du lupus érythémateux disséminé, de la cryoglobulinémie, de la maladie de Waldenström, etc.

Polyradiculonévrite

L'association d'une atteinte radiculaire et polynévritique définit la polyradiculonévrite. Le syndrome de Guillain-Barré-Strohl en est l'exemple le plus fréquent.

Le syndrome ascendant de Landry est une neuropathie progressivement extensive de façon bilatérale et symétrique. Il gagne les nerfs crâniens et menace la vie lorsque la paralysie touche les muscles respiratoires, éventualité redoutée dans toutes les polyradiculonévrites aiguës.

Une atteinte du système nerveux périphérique peut être associée à une atteinte du système nerveux central, c'est notamment le cas dans les leucodystrophies.

Maladie musculaire

En faveur d'une maladie musculaire, on retient les particularités sémiologiques suivantes :
– le caractère bilatéral de l'atteinte musculaire ;
– l'amyotrophie ;
– la conservation de l'arc réflexe contrastant avec la perte du réflexe idiomusculaire ;
– l'absence de trouble de la sensibilité ;
– l'hypotonie plus ou moins localisée ;
– le mode de transmission génétique.

Examens complémentaires

Le choix de l'examen complémentaire est dicté par les anomalies rencontrées au cours de l'examen clinique. Tout demander n'est pas une solution et, lorsqu'on hésite, il vaudrait mieux avoir recours à un neurologue.

La prescription doit être, dans tous les cas, explicite et détaillée, pour fournir au confrère spécialiste le plus de renseignements possibles, lui permettant d'orienter la technique, et faciliter l'interprétation.

Il faut également expliquer au patient l'examen prescrit, surtout s'il le redoute ou si on le sait désagréable. Il faut lui en décrire le déroulement et l'utilité du résultat attendu dans son cas.

Il arrive toutefois que l'on soit dans une impasse, lorsque les plaintes sont imprécises, lorsque le malade a des troubles mnésiques, lorsqu'il est difficile à examiner ou son histoire difficile à reconstituer. Dans ce cas, il faut, procéder par élimination, prescrire l'examen le plus utile, le moins désagréable et celui qui rapprocherait le plus des hypothèses cliniques.

Il arrive enfin que la prescription d'un examen ciblé par la clinique amène à découvrir une anomalie étrangère à la plainte et aux signes présents. Il est dans ce cas préférable de recourir à l'expérience d'un neurologue plutôt que de poursuivre des investigations inutiles, et de toute façon coûteuses.

La consultation d'un spécialiste d'une autre discipline, un cardiologue, un ophtalmologiste, etc., peut aussi être justifiée devant une pathologie qui pose des problèmes surtout thérapeutiques. Cela est d'autant plus souhai-

table que bon nombre de consultations peuvent être faites sans qu'une hospitalisation soit nécessaire et que le patient n'interrompe ses activités.

Un des motifs de recours aux spécialistes est celui des urgences qui réclament une solution immédiate, principalement dans les affections neurochirurgicales.

On envie parfois à la neurologie la richesse et la précision de sa sémiologie. L'anamnèse et l'examen physique apportent en effet, dans cette discipline, des renseignements qui aboutissent dans la majorité des cas à définir un syndrome (pyramidal, cérébelleux, etc.), très souvent à préciser la topographie de la lésion, et même à formuler une ou plusieurs hypothèses concernant la maladie en cause. Nous avons fait une analyse la plus complète possible de l'examen clinique ; il doit servir de référence pour l'étude des maladies dans les chapitres suivants.
Il est certain que l'examen neurologique prend du temps et qu'il nécessite parfois de revoir le sujet à plusieurs reprises. Pourtant, il est un préalable indispensable à la prescription d'explorations radiologiques qui ont fait et font encore de très grands progrès. Ces précieux auxiliaires de la clinique risquent néanmoins d'être peu informatifs, voire source de confusion, si la demande n'est pas appuyée sur une solide sémiologie permettant une formulation précise de la prescription.

ANNONCE DU DIAGNOSTIC

L'annonce du diagnostic reste gravée dans la mémoire du malade surtout lorsque c'est une mauvaise nouvelle. C'est, également pour le praticien, l'un des moments les plus difficiles de son exercice. Il est de notre devoir d'affronter ce moment difficile avec notre expérience personnelle et professionnelle. Nous voudrions ici proposer quelques idées sur la façon de le faire en neurologie.

Avant l'annonce

La période d'investigation et d'examens qui précède l'établissement du diagnostic ne permet pas au malade de se préparer à connaître la vérité. C'est une période de doute et d'inquiétude où le bilan et les examens qu'il subit le laissent interrogatif, même si on lui a bien expliqué leur utilité.

Annonce elle-même

Elle peut être vécue comme une intrusion dans sa vie de tous les jours, surtout s'il s'agit d'une pathologie grave, presque comme une agression. Les repères qui ont permis au patient de s'organiser dans sa vie personnelle et professionnelle et, en outre, ses projets, peuvent être remis en question.

Il entrevoit très vite à quel point sa maladie peut bouleverser ses projets familiaux, sentimentaux, financiers, professionnels, etc. La maladie va lui créer des obligations nouvelles et souvent un handicap.

Toutefois, cette annonce peut aussi mettre fin à une inquiétude après une longue errance, d'examens en examens, de consultations en consultations, quand on met enfin un nom sur les symptômes que le patient éprouve et qui n'étaient jusque-là ni nommés ni reconnus. Mettre un nom sur une maladie, c'est déjà la soigner, à la condition de ne pas ajouter de mystères pour cacher l'ignorance qu'on en a.

Qui doit la faire ? Un médecin expérimenté, attentif, disposant du temps nécessaire et ayant connaissance des conséquences théoriques et pratiques de la maladie. Ce peut être le médecin traitant qui entretient avec son patient une relation de confiance mutuelle et qui a eu des échanges nombreux avec le neurologue consultant.

Quand ? Le plus précocement possible une fois le diagnostic établi avec certitude, éventuellement après de nouveaux examens ou une nouvelle consultation spécialisée. Il est en effet inutile de faire partager au malade les hypothèses diagnostiques au fur et à mesure de l'avancée des investigations. Il faut cependant le faire à un moment opportun, lorsque l'on est soi-même disponible, et en fonction de la personnalité du patient et de sa capacité à supporter la vérité.

Comment ? Il n'y pas d'autre façon supportable pour le malade que de l'entendre au cours d'un entretien où l'on peut lui accorder du temps. Il n'est pas question d'un diagnostic asséné dans un couloir, encore moins envoyé par courrier. La révélation du diagnostic peut être faite au patient seul ou accompagné d'un proche s'il le désire, aux parents s'il s'agit d'un mineur.

Il y a lieu de s'adapter à chaque patient et, avant tout, de connaître son mode de vie, son âge, son entourage et l'ensemble du milieu culturel qui l'entoure. Il faut se garder de faire état de sa propre expérience et de tout uniformiser.

Le médecin traitant qui connaît le malade doit savoir si le patient est capable d'entendre la vérité. Une tendance dépressive ou trop anxieuse est à prendre en compte.

L'annonce du diagnostic doit s'accompagner d'explications, sans donner cependant trop de détails. Il faut instaurer un dialogue et toujours apporter une solution aux problèmes soulevés, laissant une note d'espoir. Le thérapeute doit être rassurant et parler des progrès de la recherche.

Il est indispensable de ne pas cacher la vérité, encore faut-il savoir que toute la vérité n'est pas bonne à dire et qu'il faut se contenter d'accompagner le malade dans son désir de la connaître. Selon les recommandations de la Haute Autorité de Santé : « *Il faut moduler et adapter l'information, elle peut nécessiter d'être délivrée de manière progressive. Elle doit s'inscrire dans un élément relationnel attirant l'écoute et la prise en compte des attentes du patient.* »

La révélation du diagnostic peut entraîner des émotions et des réactions multiples chez le malade. Le doute, l'anxiété et le sentiment d'échec peuvent créer un climat de révolte que le patient ou son entourage ont du mal à gérer. Le sujet peut aussi ressentir la peur d'une défaillance physique ou psychique, de ne plus arriver à assurer son rôle social ou familial. Il y a des termes à proscrire dans le dialogue, comme ceux de : neurodégénératif, maladie incurable, vieillissement prématuré. On peut aussi s'attendre à de la colère face à l'injustice ou à la honte de perdre son autonomie. Le patient peut ressentir une difficulté de se projeter dans l'avenir ou se sentir culpabilisé si le caractère héréditaire de la maladie s'affirme.

Après l'annonce

Le malade doit apprendre à vivre avec sa maladie quand elle s'inscrit dans la durée. C'est souvent le cas de bien des maladies neurologiques. Il ne faut pas hésiter à compléter l'information, car souvent lors de la première consultation, le patient s'était trouvé sous le choc de la mauvaise nouvelle et a pu ne pas avoir tout compris. Il faut donc, à l'occasion d'une consultation ultérieure, donner des précisions sur la maladie, les modalités de prise en charge, les possibilités de soutien, le cas échéant, l'orienter vers une consultation de conseil génétique.

On doit ensuite l'aider à se reconstruire, à mobiliser ses forces. Les comportements et les pensées évoluent au cours du temps selon les événements de la vie et la progression de la maladie. Certains sujets vont apprendre à vivre avec et en viendront à une réévaluation positive. D'autres, à l'inverse, réduiront leur vie à la maladie et ne vivront que pour elle, dans une attitude de résignation. Certains la fuiront pour l'oublier et prouver qu'ils peuvent mener une vie normale, trouvant refuge dans la négation. Il en est qui vont se faire porter par leur entourage et réduire leur activité au minimum, entrant dans une attitude de passivité-régression.

Il en est enfin qui recherchent ou revendiquent la forme physique et l'autonomie ; ceux-là sont à la recherche de rééducation, d'aides techniques et entreprennent un combat, réagissant à un défi.

Beaucoup d'entre eux ont besoin de côtoyer des personnes ayant des expériences similaires et vont alors rechercher un soutien social et moral auprès des associations de malades.

Information de l'entourage

Il n'est pas facile d'informer l'entourage, car le secret médical protège le malade. En aucun cas l'entourage ne peut libérer le médecin de son secret. C'est donc au malade et à lui seul de faire circuler l'information. Il devient ainsi l'expert de sa maladie. En cas de maladies graves inscrites dans son patrimoine génétique, il lui revient d'inciter les siens au dépistage pour les faire bénéficier de solutions thérapeutiques, quand elles existent.

Les dispositions légales actuelles autorisent le patient à désigner soit un membre de sa famille, soit un étranger à prendre des décisions le concernant s'il n'est plus en mesure de le faire.

L'évolution de la maladie peut remettre en question son lieu de vie, qu'il puisse être maintenu dans son logement ou qu'il doive envisager d'être admis dans une structure de soins particulière, ce qui dépend de son autonomie tant sociale que financière. Les institutions ont mis en place des structures d'aides et de soutien qu'il ne faut pas hésiter à solliciter, des associations de malades permettent de trouver des professionnels, d'être informé sur la maladie, d'avoir une documentation utile, de partager les expériences des autres. Des personnes confrontées à des difficultés similaires aux siennes sont à même

de lui transmettre leur savoir et les gestes quotidiens à apprendre pour mieux vivre.

La maladie ne touche pas que la personne atteinte, mais aussi ses proches qui ont besoin d'être rassurés, informés et parfois même formés. Le soutien du conjoint, entre autres, est nécessaire, mais il peut s'agir d'autres accompagnants ou aidants. Cette participation de l'entourage a cependant ses limites, et il ne faut pas confondre l'affection qu'on a pour le malade et la prise en charge de son handicap, qui est l'affaire des professionnels. Les familles ne doivent pas croire qu'elles peuvent remplacer ce personnel spécialisé.

Ainsi, il ne s'agit pas seulement d'apporter des réponses au malade se questionnant sur le devenir d'une maladie chronique, il faut aussi contrôler que ses réactions sont saines pour s'adapter à une situation nouvelle qui marque la fin d'une vie où la maladie était absente.

L'annonce du diagnostic fait partie du métier de médecin, même si nous préférons rassurer, soulager et guérir.
Le problème est de ne pas rajouter à la souffrance et au désarroi du patient, mais de l'aider à lutter contre sa maladie. Annoncer graduellement la nouvelle avec des mots simples en plusieurs fois, lui faire garder l'espoir, tenir compte de ses désirs d'entendre et vérifier qu'il a bien compris.
Si l'annonce du diagnostic est difficile pour le médecin, que dire de son impact sur le patient ? Il bascule du monde des bien-portants vers celui des condamnés ou sursitaires, d'où des réactions plus ou moins contrôlées : angoisse, colère, affliction.
Il faut donc s'engager dans le soin. Annoncer au patient un diagnostic qui relève du principe d'éthique, du respect de l'autonomie de la personne. Cette façon de faire permet de garder une relation de confiance : médecin/patient, et elle offre la possibilité d'accorder une aide psychologique et sociale plus efficace.

MALADIES NEUROLOGIQUES

Ce chapitre a pour objectif de décrire les diagnostics rencontrés le plus souvent par le médecin généraliste. Nous avons groupé les grands syndromes et développé les maladies les plus fréquentes.

Grands syndromes neurologiques

Ils dominent la pathologie et chacun d'eux peut relever de plusieurs causes.

Syndrome hémiplégique

On désigne sous ce nom, un syndrome déficitaire d'un hémicorps. Le plus souvent, il est d'origine hémisphérique et résulte d'une atteinte du cortex moteur. Il est en général d'origine vasculaire, mais il peut avoir une cause inflammatoire, tumorale, dégénérative, etc.

L'hémiplégie peut être globale et proportionnelle, touchant à part égale le visage, le bras et la jambe. Elle peut se rencontrer à deux stades successifs : au stade de flaccidité succède celui de spasticité, bien que les deux anomalies puissent coexister.

Hémiplégie flasque

Elle se traduit par une paralysie faciale touchant le facial inférieur, une atteinte du membre supérieur, principalement des petits muscles de la main, des extenseurs de l'avant-bras : la paralysie du triceps l'emporte sur celle du biceps. Au membre inférieur, on observe une atteinte des extenseurs des orteils et des releveurs du pied. À la cuisse, les muscles de la loge postérieure sont les plus paralysés.

La prédominance du trouble est distale, mais cette règle n'est pas absolue. En revanche, l'hémiplégie épargne les muscles du tronc, ainsi que les muscles cervicaux et respiratoires.

L'hypotonie qui définit ce stade explique que le malade soit confiné au lit.

Les réflexes ostéotendineux sont abolis du côté déficitaire. Leur réapparition fait prévoir le passage à la spasticité. Il y a un signe de Babinski.

Hémiplégie spasmodique

L'hémiplégie flasque a, sauf exception grave, tendance à régresser et à laisser place à une hypertonie susceptible d'entraîner des rétractions musculaires et un blocage articulaire.

Au membre inférieur, l'hypertonie est providentielle car elle maintient la cuisse en extension sur le bassin et la jambe en extension sur la cuisse, ce qui permet l'appui et la marche. En revanche, elle occasionne un équin du pied, ce qui va gêner les déplacements ; la marche se fait « en fauchant ».

Au membre supérieur, elle prédomine sur les fléchisseurs du poignet et des doigts ainsi que sur la pronation. L'avant-bras est maintenu en flexion par l'hypertonie du biceps alors que le bras est collé au corps par l'hypertonie des adducteurs de l'épaule.

Le passage à l'hypertonie épargne la face.

Derrière l'exaltation du tonus, il y a le déficit moteur de même topographie qu'à la phase précédente.

Les réflexes ostéotendineux sont devenus vifs, diffusés, polycinétiques, et il y a un signe de Babinski.

Hémiplégie fruste

Pour l'identifier, on s'aide de la recherche d'un déficit moteur qui se traduit par la perte du balancement d'un bras, le signe de la main creuse (pouce en légère opposition dans la paume de la main), l'usure anormale d'un bord de la chaus-

sure, la perception auditive d'un pied qui traîne. On peut s'aider de la recherche d'un signe de Barré ou de la manœuvre de Pierre Marie et Foix.

Les troubles du tonus se traduisent par la flexion exagérée de l'avant-bras sur le bras, une pronation automatique, des réflexes ostéotendineux polycinétiques et un signe de Babinski.

L'hémiplégie peut être partielle, prédominant alors sur les muscles de la région cervicobrachiale. L'*IRM fonctionnelle** peut renseigner sur les territoires corticaux intéressés par la souffrance cérébrale.

Hémiplégie transitoire

Le diagnostic est évoqué par l'interrogatoire du patient et de son entourage. Loin de rassurer, c'est en fait une sonnette d'alarme car elle annonce un accident vasculaire qui va se constituer. Il y a urgence à faire admettre le malade dans un service d'urgences neurovasculaires. La cause est un accident vasculaire transitoire le plus souvent dû à une sténose carotidienne. Cet accident peut se manifester par une hémiparésie, une aphasie, une cécité monoculaire, des crises d'épilepsie Bravais-jacksonienne.

Mais les troubles peuvent témoigner d'une atteinte vasculaire d'autres territoires et entraîner les symptômes suivants : diplopie, vertiges, troubles du champ visuel, *drop-attack* (perte brutale du tonus des membres inférieurs entraînant une chute du patient sans qu'il y ait une perte de connaissance) : tous ces signes imposent des explorations en vue de la prévention d'un accident neurologique constitué.

Coma hémiplégique

Le diagnostic est facile s'il y a une déviation conjuguée de la tête et des yeux du côté opposé à l'hémiplégie et une asymétrie faciale, si la joue hypotonique est soulevée à chaque expiration, s'il y a une aréflexie ostéo-tendineuse unilatérale avec un signe de Babinski du même côté.

Le diagnostic est plus difficile lorsque les signes sont discrets, que le signe de Babinski est bilatéral. Un signe prend alors de la valeur : si l'on assied le malade, il lève plus haut le membre inférieur du côté paralysé.

Hémiplégie d'origine médullaire

Elle ne peut se voir qu'en cas d'atteinte de la moelle cervicale haute. L'hémiplégie est directe, du même côté que la lésion, et elle respecte la face.

L'association d'une hémianesthésie profonde directe et d'une hémianesthésie superficielle croisée réalise le syndrome de Brown-Séquard (fig. 18).

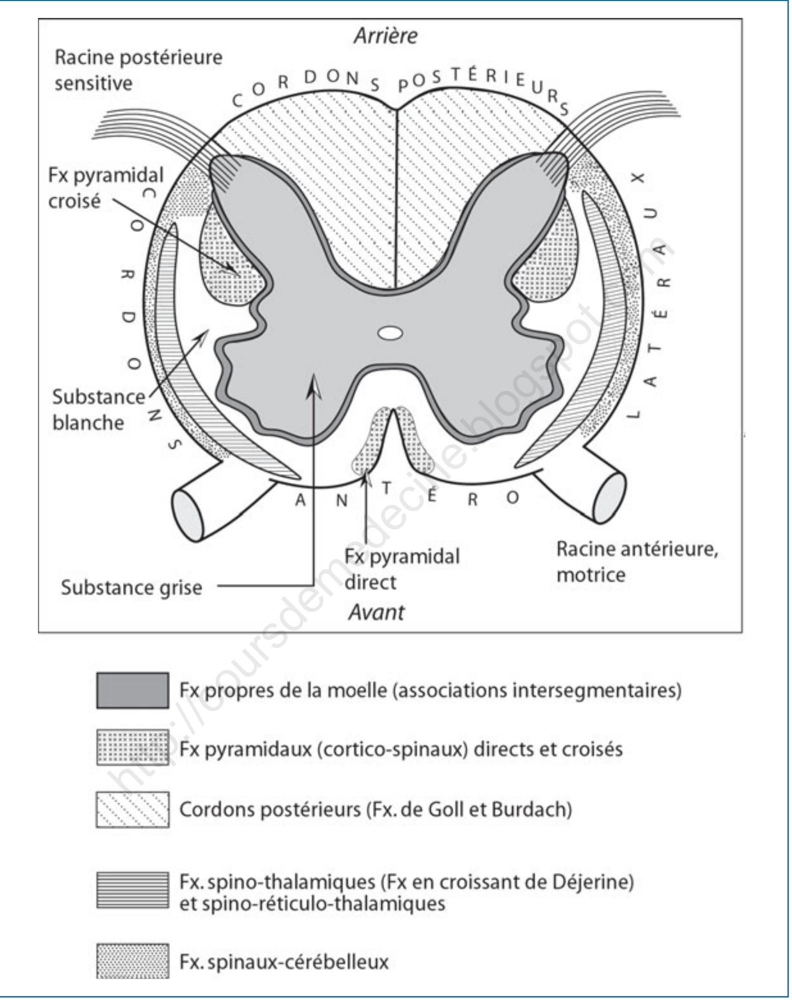


Fig. 18 – Coupe transversale de la moelle épinière. La substance grise a la forme d'un H au milieu de la moelle. Elle est centrée par le canal de l'épendyme. Elle sépare la substance blanche en différents cordons. Le faisceau de Goll et Burdach est dans les cordons postérieurs, le faisceau en croissant de Déjerine, dans les cordons latéraux, le faisceau pyramidal direct dans les cordons antérieurs.

Paraplégies

La plupart des paraplégies sont d'origine médullaire. Devant toute paralysie des membres inférieurs, il faut avoir la hantise d'une compression médullaire, la lever à temps permet à la moelle de retrouver ses fonctions.

Compression médullaire

Description

La compression médullaire peut être aiguë, c'est le « choc spinal » lié à l'interruption médullaire complète dont les causes sont diverses.

La paralysie des membres inférieurs s'accompagne de réflexes ostéotendineux abolis, d'une perte du tonus et de la sensibilité, d'un globe vésical et d'une constipation. Toutefois, avec le temps, la moelle peut récupérer en partie. Les réflexes ostéotendineux réapparaissent et deviennent polycinétiques, un signe de Babinski est présent, des phénomènes de triple retrait des membres inférieurs apparaissent. Mais ces réflexes myotatiques (contraction réflexe d'un muscle déclenchée par son propre étirement) ne permettent pas la station debout.

La compression médullaire peut être d'installation lente. Dans ce cas, un syndrome radiculaire suspendu correspond au niveau lésionnel et la paralysie au syndrome sous-lésionnel.

Le syndrome lésionnel est plus ou moins étendu, selon que la compression touche une ou plusieurs racines rachidiennes et selon son siège en hauteur. Si elle siège dans la région cervicale, le territoire radiculaire est facilement explorable. On observe au membre supérieur un déficit sensitivo-moteur, une abolition des réflexes ostéotendineux, une amyotrophie de la main. Si elle siège au niveau de la moelle dorsale, le territoire radiculaire ne correspond à aucun réflexe ostéotendineux et innerve des muscles dont la paralysie est difficile sinon impossible à mettre en évidence.

Le syndrome sous-lésionnel est fait d'une paraplégie avec un syndrome pyramidal, des troubles sphinctériens et une hypoesthésie à tous les modes dont le niveau supérieur correspond au siège de la souffrance médullaire. Il peut y avoir confusion entre les niveaux supérieurs des troubles sensitifs sus-lésionnels et ceux du syndrome lésionnel car ils peuvent se chevaucher.

La compression de la moelle lombaire, au niveau des dernières vertèbres dorsales, donne uniquement des atteintes motrices de type périphé-

rique, avec paralysie flasque du quadriceps, aréflexie rotulienne, mais hyperréflexie achilléenne et signe de Babinski.

La compression de la moelle sacrée (au niveau des vertèbres L1-L2) est marquée par des douleurs lombo-fessières et périnéales. À l'examen, on observe une anesthésie en selle s'étendant aux organes génitaux externes et à la face postérieure des cuisses et des jambes avec une aréflexie achilléenne, et des troubles urinaires et génitaux, tableau qui s'apparente à un syndrome de la queue de cheval. Le syndrome lésionnel résume la symptomatologie ; il ne peut pas y avoir de syndrome sous-lésionnel, car la moelle épinière s'arrête au niveau de la deuxième vertèbre lombaire.

Des compressions médullaires partielles peuvent se voir : syndrome cordonnal antérieur, postérieur ou postérolatéral, syndrome centromédullaire. Tout comme dans les compressions lentes, la PL apporte la preuve du diagnostic en montrant une dissociation albumino-cytologique, mais il appartient à l'*IRM** médullaire de préciser le type de la compression et son siège exact.

Étiologie

Nous aborderons successivement les causes extra, puis intra-canalaires.

Causes extracanalaires

Elles sont liées à des altérations de l'axe vertébral par fracture avec déplacement ou par fracture tassement. L'ostéoporose peut modifier l'axe vertébral et donc être la cause d'une compression s'il y a effondrement d'une ou de plusieurs vertèbres.

Les scolioses vertébrales sont moins responsables de compression médullaire que les cyphoses. Il faut rechercher des malformations des corps vertébraux responsables de cyphose, comme une hémivertèbre supplémentaire ou une mosaïque vertébrale qui entraînent un rachis raide et douloureux chez le sujet jeune.

Il existe aussi des causes tumorales : cancer primitif (le plus fréquent est le sarcome), ou métastase d'un cancer ostéophile : le rein, le sein, la thyroïde et la prostate.

Le canal lombaire étroit peut être responsable d'une atteinte du cône médullaire ou d'un syndrome de la queue de cheval.

Les dysraphies médullaires peuvent se voir à différents niveaux de la colonne vertébrale. Les malformations de la charnière cervico-occipitale peuvent être associées à un syndrome d'Arnold-Chiari ou accompagner un syn-

drome de Dandy-Walker, qui font partie des *anomalies de la fosse postérieure**. Le *spina bifida* siège surtout à l'étage cervical ou lombaire : *aperta*, il est commun et passe souvent inaperçu, *occulta* il pose des problèmes différents selon qu'il s'accompagne de méningocèle et plus encore de myéloméningocèle. Dans ce dernier cas, la dystrophie médullaire est responsable du syndrome déficitaire des membres inférieurs. Plus rarement, on observe une diplomyélie (la moelle est dédoublée sur une partie de son trajet) ; un traumatisme minime peut entraîner la section de cette moelle fragile.

Causes intracanalaires

La compression médullaire peut être soit extramédullaire soit intramédullaire.

Parmi les causes extramédullaires, les plus fréquentes sont un neurinome développé sur la racine d'un nerf ou d'un méningiome. Cependant, il peut s'agir aussi d'une tumeur maligne (sarcome ou métastase).

Parmi les causes intramédullaires, ce sont le plus souvent un médulloblastome, un épendymome, un astrocytome, etc.

Scanner et *IRM** médullaires permettent de préciser le siège de la tumeur avant qu'une décision thérapeutique ne soit prise.

Maladies de la moelle

Certaines donnent lieu à des lésions diffuses réalisant une section physiologique ; il s'agit des myélites ou myélopathies transverses. Dans ces affections, les signes s'installent de façon plus ou moins brutale.

C'est d'abord un « choc médullaire ». Après une phase de sidération avec une paralysie complète, flasque, remontant jusqu'au niveau supérieur de la lésion avec des troubles sphinctériens et des escarres, le passage se fait vers la spasticité, au bout de quelques jours. L'évolution dépend de la cause. Il peut s'agir de myélites infectieuses qui compliquent les maladies éruptives de la deuxième enfance : varicelle, rubéole, rougeole, etc.

Il existe aussi des myélites toxiques et des myélites carentielles. Le meilleur exemple de myélite carentielle est la sclérose combinée de la moelle compliquant une anémie de Biermer, ou après une gastrectomie totale, chez un patient n'ayant plus reçu de vitamine B12 depuis plusieurs années.

Il peut s'agir de dystrophie médullaire. La syringomyélie est une maladie de la moelle cervicale, liée au développement d'une cavité centromédullaire, qui tend à comprimer progressivement la substance grise, puis la substance blanche, de par son siège en avant du canal de l'épendyme. La cavité

de syringomyélie interrompt les voies de la sensibilité au chaud et au froid au niveau lésionnel et respecte les voies du tact et de la piqûre, d'où la dissociation thermo-algésique. Lorsque le syndrome lésionnel siège entre C8-D1, on observe en outre au niveau du membre supérieur un syndrome déficitaire de type radiculaire et une abolition des réflexes ostéotendineux correspondant. L'impotence fonctionnelle est liée aux rétractions musculotendineuses qui s'installent rapidement sur une main atrophiée. Ce syndrome lésionnel contraste avec le syndrome sous-lésionnel peu marqué, la paraplégie reste en effet longtemps discrète.

On rapproche de la syringomyélie l'acropathie ulcéromutilante de Thévenard, où la neuropathie qui touche les membres inférieurs tient lieu de syndrome lésionnel et est en rapport avec une cavité de syringomyélie localisée à la moelle sacrée.

Les myélites vasculaires sont la conséquence de l'hypoxie. Elles sont provoquées par un embol ou par une thrombose affectant l'artère spinale antérieure (fig. 19), entraînant un ramollissement médullaire. Les cordons

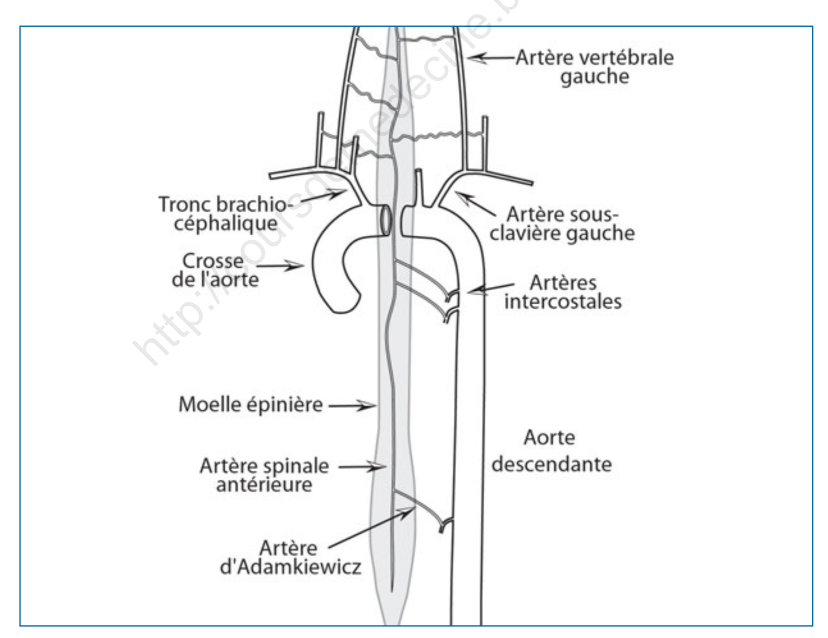


Fig. 19 – Artère spinale antérieure. De calibre très fin, l'artère spinale antérieure est dépendante de ses afférences provenant des artères vertébrales, des artères intercostales (deux sont représentées) et de l'artère d'Adamkiewicz. Contrairement au cerveau, les suppléances vasculaires sont peu efficaces.

postérieurs de la moelle, irrigués par les artères spinales postérieures, sont souvent indemnes (fig. 20). Cette myélite vasculaire peut être la conséquence d'une artérite des membres inférieurs ou d'une maladie cardiaque emboligène. Il est rare qu'un anévrysme de l'aorte ou qu'une thrombose de l'artère d'Adamkiewicz soient en cause.

Les vaisseaux de la moelle participent souvent à la formation des angiomes vertébraux. De ce fait, le traitement de l'angiome risque d'altérer la vascularisation de la moelle.

La sclérose en plaques (SEP) est une grande pourvoyeuse de paraplégies qui peuvent être inaugurales. La paraplégie est associée à d'autres signes neurologiques, indépendants, et par son évolution qui se fait par poussées (Annexe VII). L'analyse du liquide céphalo-rachidien peut aider au diagnostic, mais c'est surtout l'*IRM** qui montre le caractère disséminé des lésions du système nerveux central, et leur apparition dans le temps.

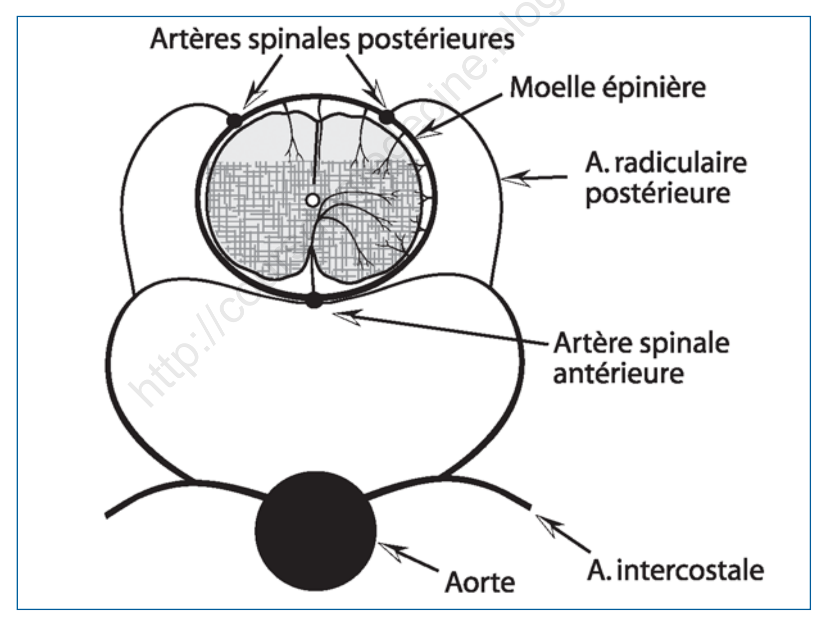


Fig. 20 – Vascularisation de la moelle (coupe transversale). Elle dépend de l'artère spinale antérieure recevant elle-même des branches de l'artère vertébrale, de l'aorte descendante par les artères intercostales et de l'artère d'Adamkiewicz. La spinale antérieure vascularise toute la moelle sauf les cordons postérieurs ; ils sont donc épargnés en cas de thrombose de la spinale antérieure.

Le syndrome de Brown-Séquard est dû à l'atteinte d'une hémimoelle. Il se traduit par la paralysie de la motricité volontaire du côté de la lésion avec exagération des réflexes ostéotendineux, signe de Babinski, troubles de la sensibilité profonde et, du côté opposé, abolition de la sensibilité thermique et douloureuse à limite supérieure nette (fig. 4).

Les paraplégies d'origine cérébrale sont très rares. On peut les voir en cas d'atteinte simultanée de la région interhémisphérique où se projettent les membres inférieurs de l'homonculus moteur (opercule rolandique) (fig. 21). Une paraplégie d'origine cérébrale peut aussi faire suite à une thrombose du confluent veineux situé dans la fosse postérieure (*ampoule de Galien**). Elle entraîne une paraplégie de Little, infirmité très fréquente chez l'enfant né prématuré. La paraplégie spastique entraîne un équinisme des pieds, plus ou moins fixé, et une démarche en ciseaux par contracture des adducteurs de cuisse. L'intellect est préservé. Une paralysie du VI est fréquente, provoquant un strabisme.

Les paraplégies familiales se manifestent souvent longtemps après la naissance ; on les groupait sous le nom de maladie de Strümpell-Lorrain avant que la biologie moléculaire n'entraîne leur démembrement. On les classe maintenant sous le nom de syndromes spinocérébelleux ataxia (SCA).

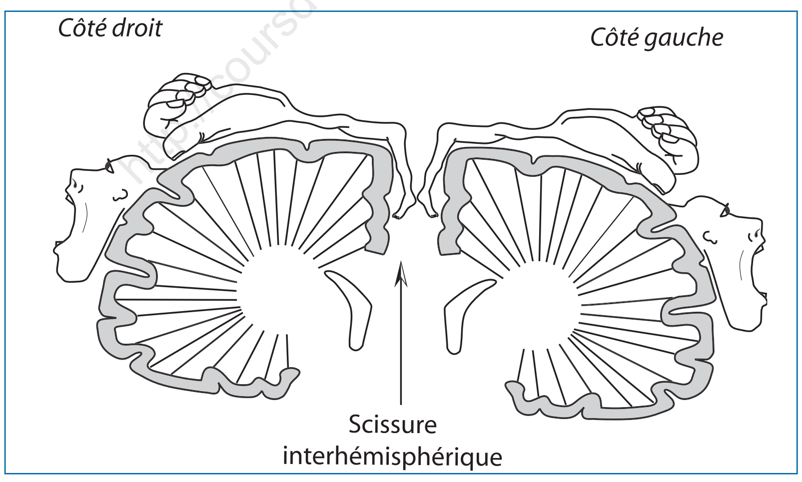


Fig. 21 – Coupe frontale du cerveau passant par la région pré-rolandique. On notera la projection dans la scissure inter-hémisphérique des membres inférieurs de l' « Homonculus moteur » ; cette région est dite aussi opercule rolandique.

Maladies du neurone moteur

Amyotrophies spinales

Elles sont dues à une dégénérescence des neurones provenant de la corne antérieure de la moelle épinière et, parfois, de leurs équivalents au niveau du tronc cérébral que sont les noyaux des nerfs crâniens. Il s'agit de maladies génétiques autosomiques récessives dont la gravité est d'autant plus grande qu'elles se déclarent tôt dans la vie.

Le type I est la maladie de Werdnig-Hoffmann. Elle se révèle dès le premier mois de la vie par une hypotonie généralisée et une faiblesse musculaire diffuse contrastant avec un éveil psychique normal. L'atteinte des muscles respiratoires prédomine sur les intercostaux et respecte le diaphragme. La face est exceptionnellement atteinte. La survie est inférieure à 2 ans. La mutation porte sur le gène SMN1.

Le type II survient entre 6 et 18 mois. Il entraîne un handicap moins lourd, la survie ne dépasse pas deux ans.

Le type III, maladie de Kugelberg-Welander, survient à l'âge de la marche et peut s'accompagner de signes bulbaires. L'amyotrophie et la faiblesse musculaire sont proximales (scapulaire), ou touchent également les muscles péroniers (scapulopéronière). Le patient atteint généralement l'âge adulte.

Quelle que soit l'importance des signes neurologiques, l'évolution spontanée chez les survivants va poser des problèmes orthopédiques (scolioses, rétractions fixées au niveau des membres et du tronc, etc.). Le pronostic dépend de la précocité des soins et de la kinésithérapie.

Les amyotrophies spinales, non liées au gène SMN1, entraînent rapidement une insuffisance respiratoire par atteinte diaphragmatique.

Le syndrome post-poliomyélite se rencontre des années après une poliomyélite aiguë initiale. Depuis la vaccination, on ne voit plus de poliomyélite antérieure aiguë (PAA) dans les pays industrialisés, malgré la persistance du virus. La maladie se manifeste encore dans les pays en voie de développement où la vaccination n'est pas généralisée. Comme il n'existe pas d'immunité croisée entre les trois virus de la poliomyélite, il faut vacciner tout malade qui attrape la PAA pour qu'il soit protégé contre les deux autres. La reprise du processus évolutif est de cause inconnue.

La poliomyélite antérieure chronique ou subaiguë est rare.

Sclérose latérale amyotrophique (SLA)

Cette maladie, appelée aussi maladie de Charcot, touche aussi bien le neurone moteur cortical, dont l'axone forme le faisceau pyramidal, que le neurone périphérique de la corne antérieure de la moelle. Elle provoque un syndrome pyramidal et une atteinte motrice périphérique avec des crampes et des fasciculations diffuses. Lorsque les noyaux moteurs des nerfs crâniens sont atteints, c'est le tableau de la paralysie bulbaire progressive de Charcot qui entraîne l'atrophie des muscles de la face et de la langue, altérant et bientôt empêchant la mastication et la déglutition.

Dans la forme pseudo-polynévritique de Patrikios, l'atteinte neurogène périphérique domine et l'amyotrophie siège au niveau des muscles de la loge antéro-externe des membres inférieurs. Les réflexes ostéotendineux sont abolis. L'évolution est plus lente.

Dans tous les cas de SLA, il y a des éléments négatifs importants : absence de douleur hormis les crampes, absence d'anesthésie et de troubles sphinctériens. Il n'y a aucun trouble psychique et le sujet assiste conscient à la progression de son mal. Il y a des formes pseudo-bulbaires.

L'évolution est toujours fatale dans un délai de deux ans. On n'en connaît pas la cause.

Aphasie

Le langage est l'instrument de la communication interhumaine et le véhicule privilégié de la pensée. L'organisation du langage se distribue autour de deux pôles. Le pôle réceptif, porte d'entrée comportant une part d'audition et de compréhension du langage parlé et d'autre part la vision et la compréhension du langage écrit. Le pôle expressif comporte la phonation, l'articulation verbale et l'écriture.

Les centres nerveux du langage sont situés dans l'hémisphère cérébral dominant, gauche chez le droitier (fig. 13).

L'aphasie de Wernicke touche le pôle réceptif tandis que l'aphasie de Broca perturbe le versant expressif du langage.

Aphasie de Wernicke

Il existe une altération de l'expression orale et écrite. Le trouble observé dans l'utilisation des mots et des phonèmes est d'autant plus manifeste qu'il n'est pas masqué par la réduction du langage. Le malade parle au contraire d'abon-

dance. Le langage articulé est conservé. On ne peut le canaliser : c'est un bavard. De plus, il ne comprend pas qu'on ne le comprenne pas. Les mots adaptés manquent et un jargon s'installe. Ils sont souvent remplacés par une suite de phonèmes émis au hasard. Les mêmes erreurs se retrouvent dans l'écriture qui comporte des paragraphies verbales ou phonémiques, des dysyntaxies, des persévérations d'où une jargonophasie dans laquelle les mots sont remplacés par d'autres, le tout devient inintelligible.

La compréhension orale et écrite est perturbée à des degrés divers.

Il y a souvent une hémianopsie latérale homonyme droite par atteinte des radiations optiques (fig. 22), plus rarement un déficit moteur ou seulement une hémiparésie transitoire.

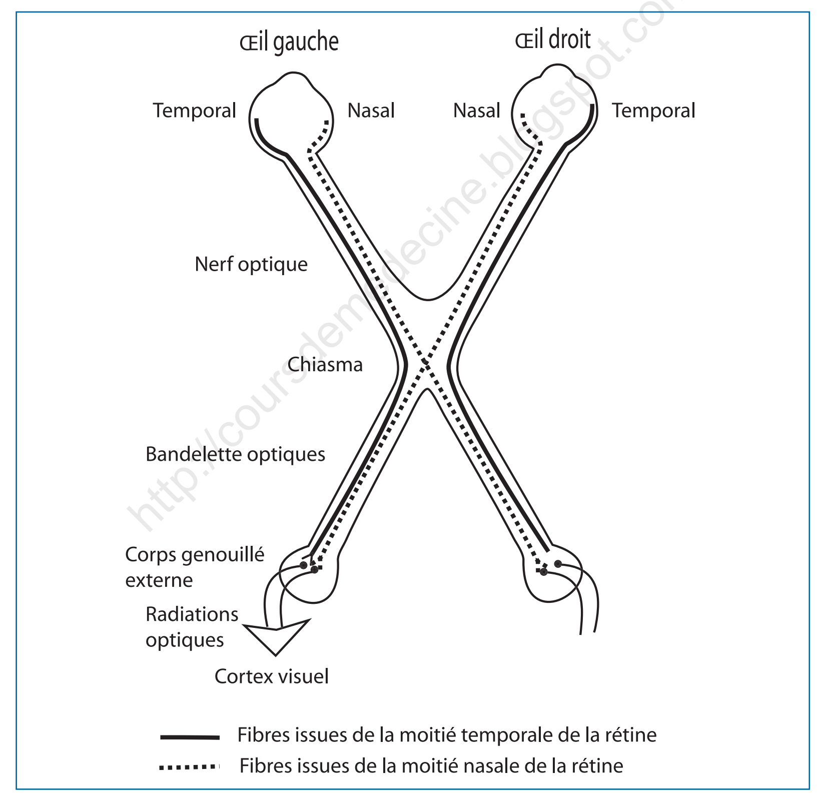


Fig. 22 – Voies optiques. Les fibres issues du champ temporal rétinien restent homolatérales. Les fibres originaires du champ nasal droit s'entrecroisent en totalité dans le chiasma et passent dans la bandelette optique gauche. Les fibres maculaires (non représentées) sont à la fois directes et croisées.

Les lésions cérébrales occupent la partie postérieure des deux premières circonvolutions temporales. Lorsqu'une lésion vasculaire est en cause, elle touche le territoire sylvien superficiel postérieur.

Aphasie de Broca

Elle se traduit par une réduction du langage, un ralentissement du débit, un manque d'initiative verbale, des troubles de l'articulation (anarthrie). La dysorthographie restera souvent la seule séquelle.

La compréhension est touchée de façon plus discrète, les concepts simples sont perçus, mais la désignation des mots et des phrases dont le patient a compris le sens est difficile.

Cette aphasie s'accompagne souvent d'une hémiplégie à prédominance brachiofaciale avec troubles sensitifs de type cortical.

Les lésions responsables de l'aphasie de Broca sont plus antérieures et profondes que celles de l'aphasie de Wernicke.

Autres types d'aphasie

Il y a des aphasies amnésiques (aphasie de Pitre) comportant la perte isolée du substantif qui est remplacé par un mot passe-partout : machin, chose, truc.

Il existe aussi des alexies pures, des agraphies, des anarthries pures. La surdité verbale est un trouble uniquement de la compréhension auditive.

Rééducation

La rééducation aide le patient à réacquérir son langage par des exercices répétés et à trouver des stratégies nouvelles. Elle lui permet de raccourcir cette période d'apprentissage et d'améliorer le pronostic final qui dépend de l'étendue et de la nature des lésions.

Ataxie

Il s'agit d'un trouble de la coordination, en dehors de toute atteinte de la force musculaire. Elle affecte la direction et l'amplitude du mouvement et perturbe les mouvements volontaires ou réflexes nécessaires aux ajustements posturaux.

La perte des informations (sensibilité profonde) et la perte de la coordination motrice sont à l'origine de l'ataxie.

Troubles de la sensibilité profonde

Le malade a un signe de Romberg et une démarche talonnante. Si on lui demande de mettre son doigt sur le nez, ou le talon sur le genou, le mouvement perd sa direction et n'atteint son but qu'après une série d'oscillations. Le tout est exagéré par la fermeture des yeux.

Il existe à l'anamnèse des douleurs subjectives. On trouve à l'examen des troubles de la sensibilité profonde (diapason), une hypotonie avec hyperextensibilité et une abolition des réflexes ostéotendineux.

Parmi les causes les plus fréquentes il y a la polynévrite diabétique et le syndrome de Guillain-Barré-Strohl. Cette ataxie peut aussi résulter d'une lésion médullaire : moelle radique, SEP, sclérose combinée de la moelle au cours d'une maladie de Biermer, neuropathie paranéoplasique de Denny-Brown, tabès qu'on ne voit plus guère et dégénérescence spinocérébelleuse (maladie de Friedreich). Des lésions inflammatoires, vasculaires ou tumorales du tronc cérébral peuvent donner une hémiataxie du côté opposé aux atteintes motrices.

L'ataxie cérébelleuse

À l'examen physique, on constate une augmentation du polygone de sustentation, une hypermétrie des gestes, une asynergie, une dyschronométrie, une adiadococinésie, un tremblement statique et cinétique au maintien des attitudes, mais il n'y a pas de diminution de la force musculaire ni de troubles de la sensibilité. Il n'y a pas d'aggravation des signes à la fermeture des yeux. Il y a une hypotonie et les réflexes ostéotendineux sont pendulaires.

La cause peut être une atteinte du cervelet par une tumeur, un abcès, une *malformation de la fosse postérieure** et d'autres affections plus rares du cervelet telles une atrophie vermienne, un syndrome de Pierre Marie-Foix et Alajouanine dû à une atteinte élective des cellules de Purkinje, etc.

Bien que rare, l'ataxie télangiectasique (syndrome de Louis Bar) est dû à une atrophie cérébelleuse corticale. Les signes cérébelleux s'enrichissent de signes extrapyramidaux ; en revanche il n'y a pas de signes pyramidaux ou sensitifs. Il existe des phénomènes de contraversion oculaire, nom donné à une véritable roue dentée oculaire. Il s'y associe des télangiectasies oculaires qui apparaissent vers l'âge de 4 ans et une carence immunitaire complexe responsable d'infections respiratoires à répétition et d'hémopathies malignes lymphoréticulaires (déficit en IgA sérique).

Une atteinte médullaire accompagne la maladie de Friedreich qui associe des troubles de la sensibilité profonde, une abolition des réflexes ostéotendineux, un syndrome cérébelleux, une atteinte pyramidale et des troubles trophiques : pieds creux et scoliose, ainsi qu'une rétinite pigmentaire, une surdité et un diabète, etc.

L'ataxie cérébelleuse fait partie du syndrome de Wallenberg bulbaire et de l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse protubérantielle.

Ataxie labyrinthique

Le malade a des vertiges vrais de type périphérique, avec un *gros nystagmus**. La cause peut être une lésion du nerf vestibulaire, des noyaux vestibulaires ou des voies vestibulaires centrales. Les intoxications par l'alcool, le CO et les antiépileptiques en sont souvent responsables.

Autres variétés

Il existe des ataxies exprimant des lésions qui peuvent être frontales, calleuses, temporales ; elles sont beaucoup plus rares.

Ataxie des *hydrocéphalies** chroniques

Le diagnostic en est souvent posé devant la triade : ataxie-démence-troubles sphinctériens. Il n'y a ni note cérébelleuse, ni atteinte sensitive, ni céphalées. L'imagerie met en évidence une dilatation de tous les ventricules cérébraux.

On peut la rencontrer dans les suites d'une méningite ou d'une hémorragie méningée. Dans ce cas, l'hydrocéphalie porte sur tous les ventricules. Elle peut être la conséquence de malformations congénitales de l'aqueduc de Sylvius, ou résulter d'une compression de l'aqueduc par une tumeur. Dans ces derniers cas, l'*hydrocéphalie** épargne le quatrième ventricule.

Le traitement neurochirurgical comporte une dérivation du LCR.

Épilepsie

C'est l'une des affections neurologiques les plus fréquentes. On appelle « crise d'épilepsie », un accès cérébral paroxystique qui se traduit cliniquement par des activités anormales et électriquement par un trouble de l'excitabilité neuronale associant hyperexcitabilité et hypersynchronie. Elle est caractérisée par la répétition de crises. Les perturbations électrophysiologiques peuvent être sous-tendues par des anomalies biochimiques.

L'*EEG** confirme la nature épileptique de la crise à laquelle on a assisté ou qui a été décrite, s'il existe des paroxysmes pointes et pointes-ondes généralisées ou focalisées. S'ils ne sont pas retrouvés, on ne peut pas pour autant exclure le diagnostic d'épilepsie.

Les crises peuvent être occasionnelles et ne jamais se répéter ; il ne faut donc pas appeler « épileptique » toute personne n'ayant fait qu'une crise.

Présentation clinique

La crise peut être généralisée ou localisée.

Crise généralisée

La crise la plus spectaculaire est la crise de « grand mal » où le malade pousse un cri, perd connaissance brutalement, a des secousses convulsives généralisées, avec successivement une phase tonique, une phase clonique et une phase résolutive, synchrones, associées à un blocage respiratoire. Le malade se mord la langue et ne garde aucun souvenir de sa crise. La perte des urines n'est pas spécifique de la comitialité ; elle témoigne seulement de la perte de connaissance.

Beaucoup moins dramatiques sont les absences où tout se limite à une fixité du regard, une pâleur du visage et surtout une perte du contact avec l'entourage pendant quelques secondes.

Au cours de cette crise, la décharge électrique embrase les deux hémisphères de façon simultanée.

Crises partielles

La symptomatologie varie selon la zone du cortex où se produit la décharge. Il peut s'agir de phénomènes moteurs ; c'est la cas de la crise de Bravais-Jackson. En toute conscience, le malade est averti que sa crise va démarrer par un signal-symptôme : la flexion du pouce dans la paume de sa main. Puis survient la phase tonique localisée uniquement à la main : les doigts se raidissent en hyperextension et en abduction, précédant la phase clonique qui agite la main dans tous les sens alors que la phase tonique gagne l'avant-bras qui se raidit en extension. Puis, c'est la phase résolutive au niveau de la main qui devient flasque alors que la phase tonique gagne la racine du bras et la phase clonique l'avant-bras. Chaque partie du membre supérieur fait donc sa crise pour son propre compte, il n'y a pas d'intrication des différentes phases. Le malade assiste à sa crise, il la redoute même, et il peut parfaitement la décrire.

Si la crise s'étend à l'hémicorps, elle touche ensuite la face et en ce cas le malade perd connaissance, mais cet événement n'est pas initial comme dans la crise généralisée. En cas de début par le membre inférieur, le signal symptôme est l'extension du gros orteil, l'évolution est ascendante, gagnant le membre supérieur puis la face.

Comme ces crises prennent donc naissance dans une zone bien localisée du cerveau, d'autres types de crises peuvent se rencontrer : trouble de la vue, de l'audition, du langage, sensation d'étrangeté, mâchonnement, douleurs abdominales, troubles comportementaux, etc.

Dans toutes ces crises partielles où la conscience est préservée, on parle de crises partielles simples ; au contraire, s'il existe des troubles de conscience, on parle de crises complexes.

États de mal épileptique

Ce sont des syndromes électro-cliniques définis par la répétition à bref délai de crises épileptiques, avec persistance d'une altération de la conscience pendant la phase intercritique avec des signes neurologiques plus ou moins déficitaires et des troubles neurovégétatifs. Il y a autant de variantes sémiologiques que de crises d'épilepsie. C'est une urgence qui doit conduire le malade à l'hôpital, car la vitalité cérébrale est compromise ainsi que la vie elle-même.

Causes

Les crises d'épilepsie peuvent être symptomatiques d'une lésion que découvrent les examens neuroradiologiques. Il peut s'agir de malformations cérébrales congénitales survenues pendant le développement du cerveau et qui peuvent se manifester à des âges variables, ou bien de lésions acquises : méningites, traumatisme crânien, accident vasculaire cérébral, lésions tumorales, maladies métaboliques ou toxiques, etc.

La crise d'épilepsie peut être le premier signe d'une maladie grave comme la rupture d'anévrysme intracrânien ou d'une maladie de système.

En l'absence de cause trouvée après des examens répétés, on parle d'épilepsie cryptogénétique. Il faut surveiller les épileptiques même si les crises sont contrôlées, car on peut mettre du temps pour en trouver la cause. Il arrive qu'elle tarde à se manifester, d'où la nécessité de surveiller les épileptiques. L'épilepsie idiopathique a parfois une cause génétique. Parmi celles-ci, certaines (schizencéphalie, pachygyrie, polymicrogyrie, lissencéphalie) sont dues à une anomalie de la migration neuronale lors de l'embryogenèse. L'intérêt de les

identifier est qu'elles sont accessibles à la *neurochirurgie** qui peut supprimer la lésion et les crises.

Évolution

- Certaines épilepsies sont dites bénignes et disparaissent avec l'âge. Par exemple, les crises motrices à paroxysme rolandique ou les crises myocloniques de l'adolescence, dites juvéniles.
- Certaines sont pharmacorésistantes.
- D'autres sont sévères et peuvent entraîner une détérioration intellectuelle ; elles répondent souvent mal au traitement.

Il ne faut pas oublier qu'en cas de comitialité lésionnelle, l'extirpation de l'épine irritative ne fait pas disparaître pour autant la comitialité qui l'accompagnait.

Âge d'apparition

Il conditionne la gravité de l'épilepsie. Le retentissement de l'épilepsie sur les fonctions cérébrales est plus nocif quand le cerveau est encore immature.

Le syndrome de West ou *spasme infantile** se rencontre chez l'enfant de moins d'un an. Les spasmes en flexion ou syndrome de *Lennox** se voient entre 1 et 8 ans. Le pronostic de ces deux derniers syndromes est réservé, car ils entraînent une régression intellectuelle et motrice.

Les absences se rencontrent surtout dans l'enfance ; elles sont d'assez bon pronostic.

La maladie épileptique, quel qu'en soit le type, peut gêner la dynamique des apprentissages ; le langage, la scolarisation, etc.

Prise en charge

C'est un temps essentiel de la relation thérapeutique. Le caractère imprévisible de survenue des crises, l'amnésie des crises généralisées, leur siège, la nécessité d'un traitement prolongé, source potentielle d'effets gênants, sont autant de faits qui fragilisent le sujet et le déstabilisent. Nous partageons l'opinion de Lennox selon laquelle « il n'existe pas d'autre affection que l'épilepsie dans laquelle les préjugés sociaux soient plus graves que la maladie elle-même ».

Le sujet épileptique se doit de signaler sa maladie à la commission médicale du permis de conduire qui jugera de sa capacité de conduire un véhicule automobile.

Atteintes du système extrapyramidal

On groupe sous ce terme des entités disparates dont la maladie de Parkinson est la plus connue et la plus fréquente.

Maladie de Parkinson

Elle est liée à l'atteinte de la boucle nigro-striée par destruction des neurones du locus niger (fig. 23). Le plus souvent, elle est idiopathique et dégénérative, évoluant vers l'aggravation. Il existe des formes familiales et il y a des syndromes parkinsoniens tumoraux, médicamenteux (sous neuroleptiques), post-traumatique (boxe) post-intoxication à l'oxyde de carbone : CO, etc. Les personnes qui ont survécu à l'épidémie de grippe espagnole de 1918 ont installé à titre de séquelle un Parkinson postencéphalitique (encéphalite épidémique de von Economo).

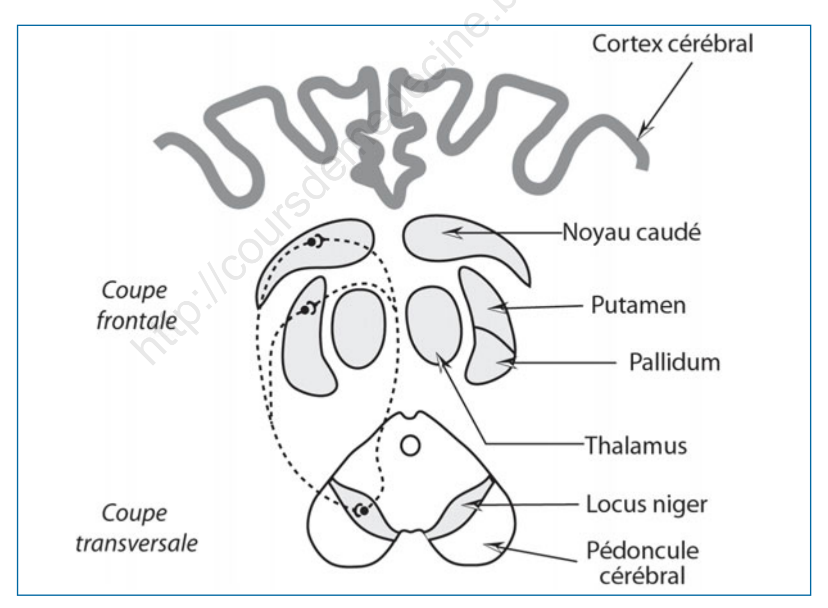


Fig. 23 – Boucle nigo-striée. Elle réunit le locus niger, situé dans le tronc cérébral, au noyau caudé et au putamen (noyau ventriculaire) (voir fig. 2). La symptomatologie du Parkinson est liée à la déplétion du striatum en dopamine, conséquence de la dégénérescence des cellules du locus niger. L'importance de la perte neuronale est directement corrélée avec la sévérité de l'akinésie.

La symptomatologie est souvent localisée initialement à un hémicorps. Une rigidité oppositionnelle occasionne une instabilité posturale. Le tremblement quand il apparaît est distal, fin menu, régulier, de repos, et il disparaît à l'action. L'examen trouve un syndrome extrapyramidal responsable des difficultés de la marche et des troubles de l'équilibre. Le visage est figé et l'expression verbale gênée par l'abondante salivation. Les troubles neurovégétatifs dont l'hypotension orthostatique peuvent être au premier plan.

Des épisodes dépressifs réactionnels sont habituels. Ils peuvent s'accompagner de confusion ou d'hallucinations qui sont des signes de gravité. Le malade, bloqué dans ses actions, est de plus en plus tributaire de son entourage. Tout lui est pénible et son apparence extérieure le dessert.

La prise en charge thérapeutique a transformé le pronostic. Malheureusement, à la longue, des phénomènes d'échappement au traitement vont se produire. Il faut donc retarder la mise sous DOPA et utiliser de façon isolée ou concomitante les dopamimétiques avec la DOPA. La prise de DOPA est à répartir dans la journée, car la demi-vie du produit est courte, de 30 minutes à 1 heure. Il faut profiter de la levée des inhibitions (période dite « *on* »), où le malade va bien, pour le mobiliser et l'accompagner.

On évalue à environ 10 ans la « lune de miel », c'est-à-dire la période où le traitement est efficace.

Des complications peuvent être dues à la DOPA, en particulier des mouvements anormaux de grande amplitude de type choréique ou des épisodes confusionnels qui conduisent à une impasse thérapeutique.

La stimulation sous-thalamique a des indications chez des malades encore jeunes.

Autres causes de syndrome extrapyramidal

Un syndrome parkinsonien peut s'observer dans de nombreuses affections dégénératives, en dehors de la maladie de Parkinson elle-même. Il faut y penser quand l'évolution du syndrome extrapyramidal est rapide, quand les signes neurologiques sont symétriques et prédominent aux membres inférieurs, entraînant instabilité et chute, lorsqu'il y a des signes pyramidaux et cérébelleux associés, devant une démence précoce, une hypotension artérielle et des troubles sphinctériens, une paralysie oculomotrice et une résistance à la DOPA.

Il peut s'agir d'une paralysie supranucléaire progressive (syndrome de Steale-Richardson-Olszewski), d'une dégénérescence corticobasale, d'une atrophie multisystémique (MSA), d'une atrophie olivo-ponto-cérébelleuse

(AOPC), d'un syndrome de Shy-Drager, d'une dégénérescence strio-nigrique pour n'en citer que quelques-unes.

La maladie de Wilson est une affection génétique due à l'accumulation de cuivre dans l'organisme, principalement dans le foie et le système nerveux. La surcharge en cuivre a lieu dans le foie dès la naissance, mais n'entraîne aucun symptôme. La maladie hépatique s'observe vers l'âge de 5 ans : hépatite aiguë, parfois sévère, hépatite chronique ou cirrhose. Parmi les signes neurologiques, la dysarthrie est souvent le premier signe. Le diagnostic précoce permet de traitement par la D-pénicillamine (Trovolol®) qui réduit ou évite la maladie de surcharge. Les lésions hépatites graves (cirrhose ou hépatite fulminante) relèvent d'une transplantation du foie.

Autres causes de mouvements anormaux

La chorée est liée à une atteinte du noyau caudé (fig. 23). La chorée de Sydenham postencéphalitique, aiguë, est une complication poststreptococcique. La chorée chronique s'observe dans la maladie héréditaire de Huntington, au cours du lupus érythémateux, etc. Il existe aussi des chorées symptomatiques vasculaires, toxiques, médicamenteuses.

Certaines pathologies dégénératives peuvent entraîner des mouvements anormaux. Les lésions des autres noyaux gris centraux sont responsables d'hémiballisme, d'athétose, de dystonies (spasmes de torsion, blépharospasme, torticolis spasmodique, hémispasme facial).

Coma neurologique

Description

Il y a un trouble de la vigilance. Il y a en outre une déviation conjuguée de la tête et des yeux en cas d'hémiplégie : le malade regarde sa lésion. On trouve une réduction des réactions adaptées, une abolition des intégrations perceptivo-gestuelles et même des activités réflexes. Dans les formes les plus graves, il y a des troubles de la régulation végétative nécessaire à la vie.

Le score de Glasgow permet d'apprécier la gravité du coma (Annexe VIII). Dans le coma léger, le malade n'a aucune initiative, mais peut être tiré de sa torpeur et donner une réponse aux questions. Il peut aussi se montrer agité et violent.

Dans le coma confirmé, il ne persiste qu'une réponse globale à des stimulations énergiques. La présence ou non d'un réflexe cornéen mesure la profondeur du coma.

Dans le coma profond, l'inertie est totale Il y a une mydriase et les troubles végétatifs sont présents.

On parle de coma dépassé quand le malade est en état de survie grâce à l'assistance cardiorespiratoire et au contrôle des constantes biologiques. Un tracé EEG qui reste plat lors d'un contrôle répété 6 heures plus tard définit la *mort cérébrale*.*

Diagnostic différentiel

Le malade en mutisme akinétique paraît être dans le coma. L'akinésie se traduit par un relâchement musculaire généralisé. Il peut être contemporain d'une hypertonie de décortication. La conservation de son activité mentale rend cependant possible une communication avec lui, par exemple par l'ouverture ou la fermeture des yeux. Le mutisme akinétique est souvent un stade transitoire de régression d'un coma prolongé, mais il peut survenir sans préalable.

Causes

Parmi les causes de coma figurent les accidents vasculo-cérébraux, les tumeurs cérébrales, les épilepsies où la perte de conscience est de courte durée sauf dans l'état de mal, les méningites aiguës ou chroniques, les encéphalites, les traumatismes crâniens, les encéphalopathies carentielles et toxiques, les embolies gazeuses, les intoxications (CO, barbituriques, éthyliques, etc.) L'interrogatoire de l'entourage a une grosse valeur d'orientation pour le diagnostic. Toutefois, il faut être prudent dans l'interprétation des signes, car plusieurs états pathologiques peuvent être la cause du coma, par exemple un accident vasculocérébral chez un diabétique, une intoxication éthylique chez un traumatisé crânien, une tentative de suicide, etc.

Ce qu'il faut faire

Indépendamment du traitement étiologique qui est urgent, il faut assurer la liberté des voies aériennes et envisager l'assistance respiratoire, assurer un apport calorique et électrolytique suffisant, contrôler la tension artérielle (TA) et le rythme cardiaque, prévenir les escarres et les infections urinaires, etc.

Syndromes méningés : encéphalites et méningites

Les céphalées, les vomissements et la constipation constituent le trépied méningitique.

Le malade est couché en chien de fusil, le dos tourné à la lumière. La raideur de la nuque est souvent évidente, sinon il faut rechercher un signe de Kernig : le malade ne peut s'asseoir sans fléchir les membres inférieurs ; ou un signe de Brudzinski : la flexion antérieure de la nuque entraîne la flexion des cuisses sur le bassin et des jambes sur les cuisses, le malade étant couché. Il peut s'y associer une bradycardie et une hyperesthésie cutanée.

La température est souvent élevée et dissociée du pouls. On recherche des signes d'appel neurologiques : crises d'épilepsie, hémiplégie qui peut n'être que partielle ; troubles psychiques : délire, dépression, accès maniaque.

L'étude du liquide céphalo-rachidien (LCR) est indispensable ; il permet de différencier une hémorragie méningée d'une méningite purulente ou d'une méningite à liquide clair. De toute façon, tout LCR doit faire l'objet d'un examen bactériologique.

Hémorragie méningée

Elle débute par une céphalée atroce, « en coup de tonnerre », avec vomissements et vertiges. Un coma s'installe rapidement avec un syndrome pyramidal, de la fièvre et des troubles neurovégétatifs. Quelques signes peuvent aider au diagnostic de syndrome méningé si le malade est vu lorsqu'il est dans le coma. C'est le réflexe de raccourcissement de Guillain, le pincement du quadriceps d'un côté entraîne le repli du membre inférieur controlatéral ; et le réflexe de défense « vrai » de Guillain et Barré, le pincement du dos du pied provoque un mouvement du membre controlatéral qui vient écarter le stimulus nociceptif.

Méningites purulentes

Le syndrome méningé survient dans un tableau infectieux sévère, avec des arthralgies et des lésions cutanées (purpura, vésicules infectées, etc.). Le LCR est purulent. L'analyse bactériologique permet d'identifier le germe souvent à l'examen direct (méningocoque, streptocoque, pneumocoque, colibacille, etc.), sinon il faut attendre le résultat de la culture pour identifier le germe et tester sa sensibilité aux antibiotiques. La PCR facilite le diagnostic bactériologique.

On a la hantise des méningites décapitées par les antibiotiques prescrits « à l'aveugle », qui retardent le traitement et créent des résistances.

Les méningites à rechutes doivent faire rechercher une brèche ostéo-durale suite à une fracture de l'étage antérieur de la base du crâne ou à une fracture du rocher. Le germe est presque toujours un pneumocoque.

Méningites à liquide clair

Elles surviennent principalement au cours d'affections virales : poliomyélite antérieure aiguë, herpès, oreillons, etc., ou au cours de certaines affections à germes figurés : typhoïde, leptospirose, brucellose, maladie de Lyme, etc. Ce n'est qu'en l'absence de germes et lorsque l'évolution est spontanément favorable que l'on parle de méningite lymphocytaire curable ou de méningite multirécurrente de Mollaret.

En fait, en présence d'une méningite à liquide clair et lymphocytaire, il faut toujours craindre une méningite tuberculeuse, car c'est une urgence thérapeutique. La méningite a été en général précédée de symptômes non spécifiques : amaigrissement, asthénie, troubles du sommeil, troubles du caractère accompagnant des céphalées et une fébricule. On trouve, à l'examen physique, outre les signes méningés, souvent des signes oculaires, paralysie du III et du VI. La présence au fond d'œil (*FO**) de tubercules choroïdiens de Bouchut est rare, mais spécifique. Tout le problème est donc de mettre en évidence le BK dans le LCR, ce qui est loin d'être facile. Il faut recourir là encore à la PCR, à la culture sur milieu de Loewenstein et à l'inoculation au cobaye. Le retard au diagnostic conditionne le pronostic. En cas de forte présomption de tuberculose, il ne faut pas hésiter, une fois les prélèvements effectués, à mettre en œuvre un traitement d'épreuve.

La survenue d'une méningite à liquide clair chez un malade porteur d'une valve de dérivation du LCR ou d'un stimulateur intracérébral doit faire changer en urgence le matériel implanté.

Encéphalites, méningo-encéphalites, thrombophlébites

Ce sont des maladies inflammatoires non suppurées du parenchyme cérébral. Nous n'envisagerons que les encéphalites virales bien qu'elles puissent être provoquées par de nombreux agents pathogènes : tréponème pâle, trypanosome, rickettsies, etc.

Encéphalites aiguës virales primitives

Elles ont un début brutal, fébrile, marqué par des troubles de conscience pouvant aller jusqu'au coma. Des crises convulsives sont fréquentes. On trouve des signes lésionnels : syndrome pyramidal, paralysie de paires crâniennes souvent unilatérales. La ponction lombaire (PL) ramène un liquide riche en lymphocytes avec une protéinorachie élevée. La symptomatologie est souvent trompeuse, car variable d'un moment à l'autre.

C'est un diagnostic d'élimination, une fois exclu un accident vasculaire cérébral. L'*EEG** est constamment perturbé avec des signes de souffrance généralisée et des signes d'épilepsie.

Il y a des formes d'évolution suraiguë à début brutal par un coma.

Les encéphalites d'évolution favorable laissent habituellement des séquelles : un syndrome déficitaire moteur, une aphasie, des crises convulsives, etc.

Lorsqu'on soupçonne une encéphalite herpétique, il faut demander un scanner, la lésion, souvent nécrotique, siège sur un lobe temporal. Le traitement par l'Acyclovir® est urgent et il est efficace.

Encéphalites postinfectieuses

Elles sont une complication rare des maladies éruptives, infectieuses de l'enfance.

Contrairement aux précédentes, elles ne sont pas dues à l'agression directe du parenchyme cérébral par un virus, mais vraisemblablement à un mécanisme immuno-allergique. C'est le cas de l'encéphalite postvaccinale, de l'encéphalite de la rougeole, etc.

Une atteinte isolée de la substance blanche, sans lésion des neurones, peut être suivie de réparation. Ceci explique la réversibilité possible de certaines leucoencéphalites.

Le traitement antiviral a pour but de permettre au sujet de passer le cap initial de la maladie et de guérir. Il comprend la surveillance des fonctions cardiorespiratoires, la prévention des crises d'épilepsie par le traitement anticomitial, la prévention des escarres et des infections urinaires. En cas d'œdème cérébral marqué par des signes d'hypertension intracrânienne et une stase au *FO**, on utilise des médications anti-œdémateuses (urée ou manitol intraveineux) et l'on discute les volets décompressifs.

Autres encéphalites infectieuses

Le sida induit un tableau de détérioration intellectuelle, le VIH est capable d'infecter directement le système nerveux central et le système nerveux périphérique. L'atteinte du système immunitaire favorise de plus l'éclosion de maladies opportunistes (tuberculose, parasitoses diverses dont la toxoplasmose). La syphilis est devenue très rare.

Thrombophlébite cérébrale

L'origine veineuse des manifestations neurologiques est plus rare que l'origine artérielle. Elles se manifestent seulement quand la thrombose obstrue un sinus veineux assurant le drainage de toute une partie de l'encéphale. Le diagnostic se pose dans des circonstances diverses. Il est parfois évident lorsque les manifestations font suite à une infection de la face : furoncle de la lèvre supérieure ou de l'aile du nez, sinusite, infection dentaire. Le sujet a des douleurs rétro-orbitaire, un œdème des paupières, une paralysie des nerfs oculomoteurs et un état septicémique lié à une thrombophlébite du sinus caverneux (fig. 16). C'est parfois suite à une otite, à une mastoïdite que le malade a une douleur mastoïdienne, un œdème de la région cervicale et parfois un syndrome du trou déchiré postérieur (atteinte unilatérale du IX, X, XI). La thrombose dans ce cas, affecte le sinus latéral.

La thrombose de l'*ampoule de Galien** donne des crises convulsives et un coma progressif et elle provoque un ramollissement hémorragique profond, celle du sinus longitudinal supérieur, un syndrome déficitaire à bascule.

Cependant, il n'est pas rare que l'on ait seulement la suspicion d'une thrombophlébite chez un malade cachectique, chez un sujet ayant une hémopathie, une malformation cardiaque ou lors du *post-partum*.

Les signes neurologiques sont très variables : perte de conscience, syndrome déficitaire, crises d'épilepsie. Leur caractère fluctuant plaide pour le diagnostic d'atteinte du système veineux cérébral.

Le pronostic des thrombophlébites a été transformé par les antibiotiques associés aux antiépileptiques et aux corticoïdes. Les anticoagulants ne doivent être employés qu'en cas de certitude diagnostique.

Abcès cérébral

C'est une encéphalite circonscrite. La suppuration du parenchyme fait suite à une infection de voisinage (otite, sinusite, abcès dentaire), ou générale comme une maladie d'Osler greffée sur une cardiopathie, le plus souvent congénitale.

L'enkystement de l'abcès le rend inaccessible aux antibiotiques et explique le tableau clinique pseudo-tumoral s'aggravant en peu de temps.

L'imagerie médicale en urgence s'impose.

L'accès neurochirurgical est plus simple lorsque la collection de pus (empyème) est située dans l'espace sous-dural à la face externe du cerveau.

Maladie de Creutzfeldt-Jakob

Elle est également appelée encéphalopathie spongiforme. Elle est transmise par un agent infectieux : le prion, qui résulte de la conversion d'une protéine normale PrPc en une protéine pathogène PrPsc. Il en existe trois formes. La forme sporadique est la plus fréquente, liée à l'épidémie de la « vache folle ». Des formes iatrogènes sont apparues en 1970 après greffe de cornée, de dure-mère et après traitement par hormone de croissance extraite d'hypophyses humaines. Enfin, le danger permanent est celui de la variante qui touche le sujet jeune dont le statut génétique fait le lit de cette affection. Cette maladie effroyable donne dans tous les cas une démence, des myoclonies et une activité périodique à l'*EEG**. Elle est constamment mortelle en quelques mois.

Pathologie démentielle

Le mot démence désigne un syndrome déficitaire caractérisé par un affaiblissement de la fonction psychique à un degré variable, souvent irrémédiable (Annexes III à VI).

Orienter le diagnostic étiologique d'une démence nécessite la connaissance du mode de début du processus démentiel, de sa sémiologie et de son évolution.

Il n'est pas toujours facile de saisir l'installation d'une démence. Les prodromes sont souvent trompeurs, s'exprimant par des céphalées, des vertiges, un étourdissement, une épilepsie, une aphasie, des parésies et des paresthésies. La démence peut aussi être précédée d'accès de torpeur, de somnolence, d'inertie psychique, d'amnésie, de modification du caractère, qui peuvent conduire vers d'autres diagnostics. C'est à vrai dire seulement quand les circonstances de survenue sont connues que l'on peut parler de démence traumatique, de démence vasculaire, de maladies dégénératives, de maladies de surcharge. La sémiologie de la démence est donc variable ; la phrase de Charcot reste d'actualité : « *Ce n'est pas la nature des lésions qui importe, mais leur localisation.* »

Il y a des formes qui peuvent paraître rétrocéder, mais il faut être prudent, car il s'agit souvent de l'amélioration de syndromes pseudo-démentiels ou des levées d'inhibition.

Démences dégénératives neuronales

Elles représentent 50 % des démences et elles sont dominées par la maladie d'Alzheimer. Le déficit intellectuel affecte l'ensemble des capacités cognitives ; les tests psychométriques (Annexes III à VI) sont perturbés précocement. Les troubles de la mémoire sont constants et vont s'accompagner d'une apraxie, d'une aphasie, d'une agnosie. La démence précède de peu le syndrome neurologique déficitaire terminal qui survient en général au bout d'une dizaine d'années.

Les explorations restent encore peu informatives. En *IRM**, on peut néanmoins saisir une perte sélective des neurones de la région hippocampique. L'identification de critères présymptomatiques groupés sous le sigle de MCI, pour *Mild Cognitive Imparment*, permet d'espérer qu'un traitement précoce puisse retarder la démence. Le diagnostic de certitude ne peut actuellement être fait que par l'examen anatomo-pathologique (*neuropathologie**) de tout le cerveau. En effet, les lésions histologiques : dégénérescence neurofibrillaire, plaque sénile, amylose vasculaire, sont banales chez le sujet âgé, mais c'est leur nombre et leur diffusion à l'ensemble du cortex, surtout frontal et temporal, qui sont caractéristiques de la maladie.

Démences frontotemporales

Elles représentent 3 à 10 % des démences neurodégénératives. La principale est la démence de Pick qui est une dégénérescence lobaire fronto-temporale (DLFT).

Autres démences dégénératives

La maladie de Huntington est une maladie génétique à transmission dominante. Le gène est connu (gène IT15 sur le bras court du chromosome 4). Elle se traduit vers l'âge de 40 ans d'abord par des mouvements choréiques avant que ne s'installe l'état démentiel. La séquence d'apparition des troubles est donc l'opposé de ce que l'on observe dans la maladie d'Alzheimer.

Bien d'autres maladies peuvent altérer les fonctions cognitives, certaines variétés de maladies extrapyramidales dont le Parkinson, des maladies démyélinisantes, la sclérose en plaques et les leucodystrophies.

Démences vasculaires

Elles s'opposent aux démences dégénératives dans la mesure où contrairement à ce qui se passe dans la maladie d'Alzheimer, les neurones sont sains à l'origine. L'atteinte vasculaire touche les petits vaisseaux corticaux, créant des infarctus à répétition qui peuvent être asymptomatiques. Le pronostic est difficile à évaluer sans un suivi régulier et des tests réitérés.

Démences mixtes

Vingt pour cent des démences associent les lésions vasculaires et neuronales.

Ce catalogue n'est pas limitatif, mais il ne doit pas faire oublier les « pseudo-démences » que l'on peut observer dans l'évolution de tumeurs hémisphériques (frontales, frontocalleuses et temporales), l'hématome sous-dural chronique, l'*hydrocéphalie** à pression normale, etc.

Des états confusionnels, le plus souvent liés à un accident vasculaire cérébral qui s'installe, peuvent être pris pour des démences, mais ils sont réversibles.

Pathologie toxique et carentielle

L'alimentation variée et équilibrée de nos pays riches suffit à prévenir les avitaminoses, encore que l'alcoolisme chronique entraîne habituellement une carence en vitamines B1, responsable de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke et de la psycho-polynévrite de Korsakoff qui sont les plus fréquentes. L'alcoolisme peut se compliquer de la nécrose du corps calleux (syndrome de Marchiafava-Bignami), de la sclérose laminaire de Morel et de la myélinolyse centropontine.

L'avitaminose B12 (Biermer) est responsable d'un syndrome cordonnal postérieur avec discret syndrome pyramidal. La pellagre, liée à une carence en vitamine PP, s'exprime par une maladie cutanée souvent associée à une psychose chez des enfants fortement dénutris ou ne se nourrissant que de maïs.

Certains médicaments peuvent induire un affaiblissement intellectuel, c'est le cas des anticholinergiques ainsi que des antidépresseurs et des tranquillisants à forte dose. Ces médicaments sont aussi, mais exceptionnellement, susceptibles de réveiller des virus quiescents dans l'organisme, source de *leuco-encéphalite multifocale progressive (LEMP)*.

D'autres peuvent avoir un effet toxique direct, comme le Stalinon R (étain), le sous-nitrate de bismuth, et des métaux lourds : plomb, mercure,

manganèse, etc. La prévention de ces incidents est assurée par l'Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (Afssaps) et par les services de pharmacovigilance.

Pathologie métabolique et endocrinienne

Des troubles neurologiques peuvent être révélateurs de maladies endocriniennes ou d'anomalies métaboliques.

Maladies endocriniennes

Des anomalies neurologiques très diverses peuvent être occasionnées par un excès de sécrétion hypophysaire, comme l'hyperthyroïdie, l'acromégalie, ou par une insuffisance de sécrétion comme la maladie d'Addison ou le myxœdème, etc. Un panhypopituitarisme est également possible.

Déshydratation

Un déséquilibre métabolique portant sur les ions sodium, calcium, potassium peut avoir aussi un rôle néfaste sur le fonctionnement cérébral si l'on n'intervient pas à temps. Il faut se méfier des coups de chaleur chez le nouveau-né, cause de neurotoxicose et de l'utilisation des diurétiques chez la personne âgée en cas de fortes chaleurs, de fièvre, de diarrhée aiguë ou de vomissements. Ils peuvent entraîner un état confusionnel ou même un coma.

Autres

De nombreux états pathologiques, peuvent être induits par une erreur métabolique constitutionnelle :
- certains désordres sont liés à une surcharge cellulaire en un constituant chimique normal ou non. On parle de thésaurismose. C'est le cas de la plupart des *maladies lysosomales** ;
- d'autres sont liés au défaut d'un composant plasmatique, par exemple d'une protéine de transport. Le défaut de l'holocéruléoplasmine est en cause dans la maladie de Wilson ;
- d'autres enfin à la diffusion humorale d'un corps chimique anormal, telles les uroporphyrines (porphyries).

Pathologie du nerf périphérique

Les atteintes du nerf périphérique peuvent être motrices, sensitives ou dysautonomiques : en rapport avec une atteinte du système nerveux autonome. Les lésions peuvent être schwanniennes, myéliniques ou axonales (fig. 24).

Les lésions des fibres motrices provoquent des paralysies, des amyotrophies, une hypotonie et une aréflexie. Les lésions des fibres sensitives donnent des dysesthésies surtout plantaires, une démarche ataxique et, elles aussi, une aréflexie tendineuse. Les atteintes des nerfs du système nerveux autonome sont responsables de :

– dysautonomie viscérale avec hypotension artérielle orthostatique, troubles digestifs, troubles génito-urinaires et apnée du sommeil ;

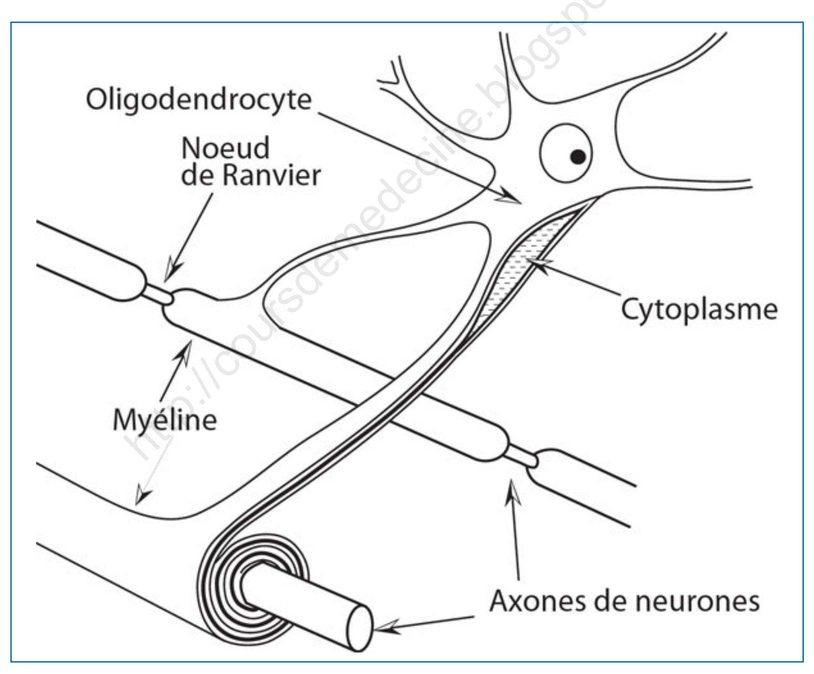


Fig. 24 – Structure du nerf. La plupart des axones sont enveloppés par une expansion du cytoplasme d'un oligodendrocyte dans le système nerveux central, ou d'une cellule de Schwann dans le système nerveux périphérique. Ces cellules fabriquent la myéline, substance amorphe lipido-protidique dont le rôle est de protéger l'axone et de permettre la conduction saltatoire de l'influx nerveux, d'un espace de Ranvier à un autre.

– troubles trophiques au niveau des pieds, avec œdèmes, ulcérations et ostéonécrose aux points d'appui ;
– anesthésie douloureuse.

Polynévrites

Elles peuvent être le motif de la consultation ou découvertes lors de l'examen physique d'un sujet à risque.

Polynévrites toxiques

Elles ont trois causes essentielles : l'alcool, l'arsenic et le plomb.

Polynévrite alcoolique

Elle est la complication la plus fréquente de l'alcoolisme chronique. Elle a un début progressif par des paresthésies des extrémités des membres inférieurs et des douleurs térébrantes paroxystiques d'allure névralgique à prédominance nocturne, empêchant le sommeil. Il s'y associe souvent des crampes spontanées ou provoquées par la marche et l'effort. À ce stade, l'examen ne trouve souvent qu'une hyperalgésie cutanée au niveau de la voûte plantaire avec un déficit plus ou moins net de la sensibilité objective.

Si l'intoxication se poursuit, le déficit moteur touche d'abord les extenseurs des orteils, puis les releveurs du pied et les péroniers entraînant un steppage, une amyotrophie et une hypotonie des membres inférieurs. Les réflexes ostéotendineux sont abolis et s'installent des troubles végétatifs et trophiques.

La polynévrite peut survenir de façon aiguë, lors d'une affection intercurrente chez un alcoolique.

De nombreuses variétés cliniques existent dont la forme où prédominent les troubles de la sensibilité profonde aux membres inférieurs (pseudotabétique).

La polynévrite peut gagner les membres supérieurs et même le tronc cérébral (syndrome de Landry). Elle peut aussi être associée à une atteinte des nerfs optiques et à une encéphalopathie. Le syndrome de Korsakoff comporte des troubles de la mémoire d'actualité que le malade masque par une fabulation et des fausses reconnaissances.

Le pronostic est fonction du sevrage, de la réponse à la vitamine B1 et à un régime alimentaire équilibré. En cas d'association alcool et traitement de la tuberculose par l'isoniazide, il peut être difficile de connaître le coupable.

Polynévrite arsenicale

Elle est précédée de douleurs abdominales, de vomissements et d'une diarrhée. Quinze jours plus tard surviennent une perte de la sensibilité objective et d'intenses douleurs des membres inférieurs. Le déficit moteur s'installe quelques semaines après affectant les muscles plantaires et ceux de la loge postérieure des jambes, puis les muscles de la main. L'évolution dépend de la suppression du toxique. Les suicides et homicides par l'acide arsénieux sont devenus rares.

Polynévrite saturnine

Elle survient après une phase digestive (coliques de plomb). Elle est essentiellement motrice. Elle prédomine souvent aux membres supérieurs, réalisant une pseudo-paralysie radiale (le long supinateur est préservé). Les troubles sensitifs sont discrets. Sa régression est lente après la suppression du toxique. Le diagnostic repose sur la recherche des stigmates du saturnisme, une plomburie provoquée le cas échéant. L'utilisation thérapeutique d'un chélateur, l'EDTA calcique, permet la régression des paralysies qui demandent du temps pour disparaître et qui peuvent laisser des séquelles.

Autres causes

Nous ne ferons que citer les causes des polynévrites rencontrées en milieu professionnel : mercure, chlore, thallium ; et les intoxications médicamenteuses : émétine, or, bismuth, sulfamides, isoniazide, barbituriques.

Polynévrites infectieuses

La polynévrite diphtérique ne se voit plus dans nos régions depuis la vaccination. Elle débute par une paralysie vélopalatine. La paralysie des membres inférieurs prédomine sur les muscles raccourcisseurs et s'accompagne de troubles de la sensibilité superficielle et profonde.

Le botulisme, la typhoïde et la mélitococcie sont rarement rencontrées dans nos régions.

Polynévrites métaboliques

Le diabète est la cause principale. C'est une polynévrite sensitivomotrice associant des douleurs et une altération de la sensibilité profonde. Le pronostic dépend de l'équilibre du diabète ; c'est souvent l'indication d'une insulinothérapie.

Signalons la porphyrie et l'insuffisance rénale.

Polynévrites carentielles

- L'avitaminose B1 se rencontre dans l'alcoolisme, le béribéri, la dénutrition.
- La polynévrite gravidique relève de la même cause.

Polynévrites cancéreuses

Ces polynévrites peuvent être l'occasion de découvrir un cancer. Elles sont sensitivomotrices ; elles sont dues à l'envahissement du nerf par le cancer lui-même et à des métastases.

Les polynévrites paranéoplasiques se rencontrent lors des cancers gynécologiques, testiculaires, pulmonaires à petites cellules, les lymphomes. La découverte d'anticorps dirigés contre les antigènes communs à la tumeur et aux neurones suggère une origine auto-immune. Ainsi on recherche dans le sérum des anticorps anti-Hu devant une encéphalomyélite ou une neuropathie sensitive, des anti-YO devant un syndrome cérébelleux, etc.

Causes multiples

Ce sont par exemple celles qui se produisent au cours d'un cancer traité par chimiothérapie.

Multinévrites ou mononévrites multiples

Elles se différencient des polynévrites par leur caractère asymétrique et asynchrone, par exemple la survenue chez un malade d'une paralysie cubitale droite et du sciatique poplité externe gauche.

On les rencontre surtout dans les collagénoses. Dans la périartérite noueuse, la survenue des atteintes tronculaires s'associe à une altération de l'état général, à de la fièvre, à une hypertension artérielle, à des signes nerveux et cutanés. La VS est augmentée. La biopsie d'un nerf montre une panartérite et la biopsie musculaire une atrophie neurogène.

Dans le lupus érythémateux disséminé, les multinévrites sont plus rares.

On peut les rencontrer aussi dans le diabète, dans la porphyrie aiguë intermittente, dans l'amyloïdose systématisée, dans les hémopathies (maladie de Vaquez, leucémies lymphoïdes), dans les maladies infectieuses (la lèpre) dans l'intoxication à l'oxyde de carbone, au cours de la séroprophylaxie, etc.

Polyradiculonévrites

Elles associent une atteinte polynévritique à une radiculonévrite. Elles peuvent avoir une évolution aiguë ou chronique.

Polyradiculonévrites aiguës

Le type en est le syndrome de Guillain-Barré-Strohl. C'est une neuropathie dysimmunitaire. L'atteinte motrice est bilatérale, avec des douleurs spontanées et à l'élongation des racines (signe de Laségue). Le diagnostic est confirmé par le PL montrant une dissociation albumino-cytologique.

Une variété de Guillain-Barré est le syndrome de Miller-Fischer qui associe une ophtalmoplégie, une ataxie et une aréflexie généralisée.

Les polyradiculonévrites sans dissociation albuminocytologiques s'accompagnent d'une réaction cellulaire. C'est le tableau d'une méningite lymphocytaire. Elles peuvent être inflammatoires, aiguës et sont de bon pronostic. La maladie de Lyme en est un exemple. Elles doivent cependant faire craindre une affection maligne. Il faut donc toujours rechercher des cellules cancéreuses dans le LCR.

Polyradiculonévrites chroniques

Les polyradiculonévrites chroniques inflammatoires donnent un déficit moteur des quatre membres avec des troubles de la sensibilité proprioceptive, une protéinorachie élevée et un bloc de conduction à l'électromyogramme.

On a identifié une association de pathologies : une polyneuropathie, une organomégalie, une endocrinopathie, un myélome et des anomalies cutanées (POEMS). Elle est souvent confondue avec la polyradiculonévrite chronique inflammatoire.

Certaines polyradiculonévrites sont associées à une gammapathie monoclonale à GM 1. Il existe d'autres neuropathies motrices multiples évoluant par poussées et siégeant aux membres supérieurs s'accompagnant, elles aussi, d'anticorps anti GM1.

Mononeuropathies

Ce sont des neuropathies dues à un traumatisme direct ou indirect d'un nerf. Parmi les traumatismes directs figurent les piqûres accidentelles du nerf sciatique, l'embrochage d'un nerf lors d'une fracture, etc.

Les traumatismes indirects sont canalaires ou par enclavement : syndrome du canal carpien, canal lombaire étroit, défilé des scalènes, etc.

Les neuropathies par compression sont par exemple la paralysie des béquillards avec atteinte du médian, la paralysie des vendangeurs avec atteinte du sciatique poplité externe après position accroupie prolongée, la paralysie des amoureux par atteinte du plexus brachial.

Nous mettrons à part la neuropathie par fragilité anormale héréditaire de tous les nerfs, à transmission dominante, appelée neuropathie tomonculaire.

Neuropathies hérédodégénératives

L'atrophie musculaire péronière de Charcot-Marie-Tooth peut débuter à tous les âges. Elle a été démembrée par la biologie moléculaire. On classe maintenant les différentes variétés selon le mode de transmission et la vitesse de conduction nerveuse. On dénombre une vingtaine de variétés, mais la forme la plus fréquente en France est la CMT1a, autosomique et dominante.

L'acropathie ulcéromutilante familiale de Thévenard, également dominante autosomique, débute à tous les âges mais se rencontre surtout chez l'adulte. Elle se manifeste par des troubles sensitifs et trophiques des pieds avec une aréflexie achilléenne. L'évolution est lente, entrecoupée de périodes d'aggravation.

L'analgésie généralisée congénitale ou indifférence congénitale à la douleur est rare. Les frontières avec la maladie de Thévenard et la dysautonomie familiale sont mal délimitées.

Les paralysies périodiques familiales débutent le plus souvent dans l'enfance. La survenue d'une paralysie flasque gagnant la totalité du corps avec réflexes ostéotendineux abolis et absences de trouble de la sensibilité, survenant par accès résolutifs, peut toucher plusieurs membres d'une même famille. Il ne persiste aucun trouble clinique ou humoral en dehors des accès. Elles ont un mode de transmission autosomique dominant, ce qui signifie que lorsqu'un parent est touché, une personne sur deux est atteinte dans la descendance à la première génération.

Le spécialiste aura à identifier, parce qu'elles sont guérissables :

– la paralysie périodique hyperkaliémique ou adynamie épisodique de Garmstorp. Elle survient précocement dès l'âge de 5 ans ; elle est plutôt diurne et elle est favorisée par le froid, le jeûne et l'effort. La paramyotonie

de von Eulenburg en est une forme allélique, de même que la myotonie avec crampes douloureuses ;
– la paralysie périodique hypokaliémique ou forme de Westphal type I est de survenue plus tardive, atteignant l'adolescent ou l'adulte. La paralysie survient surtout la nuit ou lors du repos après effort. Elle peut durer de 2 à 24 heures. Certaines formes peuvent s'accompagner de dysrythmie cardiaque. Elles sont sensibles au traitement par le potassium. C'est le syndrome d'Andersen.

L'identification des gènes et la connaissance de la mutation à l'origine des différentes pathologies permet à présent de mieux cerner le diagnostic des maladies similaires survenant indépendamment de toute variation de la kaliémie (forme de Poskanzer et Kerr).

Pathologie musculaire

Les maladies du muscle strié peuvent être congénitales (myopathies dystrophiques) ou acquises. L'*électomyogramme** permet de confirmer l'atteinte myogène au niveau des muscles atteints et le respect de l'innervation.

Myopathies dystrophiques

On peut en réunir les principaux signes :
– le caractère familial ;
– l'apparition dans le jeune âge ou l'adolescence ;
– l'atrophie symétrique et débutant plutôt par les muscles de la racine des membres ;
– les muscles en voie d'atrophie, sans fasciculations ;
– l'ordre de progression de l'atrophie musculaire qui est particulière à chaque maladie ;
– l'atteinte de certains muscles des membres inférieurs entraîne des troubles fonctionnels : une démarche de canard, des difficultés pour se relever quand le sujet est assis par terre « le sujet doit grimper le long de ses jambes » ; l'atteinte des muscles paravertébraux un ensellure lombaire, ceux de l'épaule une *scapula alatae* (épaule décollée) ;
– on observe au visage, un front lisse, une lagophtalmie (larmes en abondance) et des lèvres éversées ;
– l'intellect conservé ;

– l'atrophie musculaire peut être remplacée par une pseudo-hypertrophie des mollets et des biceps ;
– les réflexes ostéotendineux sont normaux, mais les réflexes idiomusculaires sont abolis ;
– il n'y a pas d'élément douloureux ni de troubles sensitifs ;
– des complications cardiorespiratoires et des déformations squelettiques, particulièrement rachidiennes liées aux rétractions tendineuses peuvent s'observer ;
– il y a fréquemment une augmentation des CPK et des transaminases.

La découverte des gènes en cause de myopathies héréditaires a permis d'établir une classification sans pour autant conduire à un traitement étiologique. Nous nous limiterons à désigner sommairement les principales myopathies.

Maladie de Duchenne de Boulogne

Elle donne une atteinte proximale des membres inférieurs qui apparaît lorsque l'enfant commence à marcher. Elle gagne, en quelques années, les membres supérieurs, le tronc et le cou.

C'est une myopathie pseudo-hypertrophique (gros mollets, gros bras) ; l'atteinte cardiaque est souvent la cause de la mort vers la quarantaine.

C'est une maladie récessive liée à l'X : X p21 (dystrophinopathie).

La maladie de Becker en est une variété à début plus tardif. Sa progression est plus lente.

Dystrophies musculaires des ceintures

La myopathie facio-scapulo-humérale de Landouzy-Dejerine est la plus fréquente. Elle débute dans l'enfance par une faiblesse et une atrophie des muscles du visage qui s'étend à l'épaule et à la nuque puis, éventuellement, aux muscles des membres inférieurs. L'oculomotricité reste normale. La mutation est sur le chromosome 4 ; elle est autosomique dominante. Il en existe bien des variétés.

Dystrophie myopathique myotonique de Steinert

Elle associe une myopathie distale et une myotonie. Elle apparaît le plus souvent vers la quarantaine. On trouve à l'*électromyogramme** des salves myotoniques. Elle se complique de troubles endocriniens (diabète, cataracte, azoospermie), de troubles du rythme cardiaque. Une insuffisance coronarienne peut compliquer l'évolution. C'est une maladie autosomique dominante due à la répétition du triplet CTG dans le gène codant pour la myotonine proteinekinase 19q13-13.3.

Autres myopathies myotoniques

La myopathie de Thomsen comporte une hypertrophie musculaire généralisée. Elle est compatible avec une existence presque normale. Elle est autosomique dominante.

La myotonie chondrodystrophique est autosomique récessive. C'est le syndrome de Schwartz-Jumpel qui associe une myotonie, un blépharospasme et des déformations squelettiques très gênantes. Cependant, elle est peu évolutive.

Myopathie d'Emery-Dreifuss

Elle se caractérise par des rétractions des coudes, des tendons d'Achille, puis des muscles du rachis cervical, avant que la faiblesse musculaire ne se généralise et qu'apparaissent des troubles du rythme cardiaque dont le sujet meurt en général avant la trentaine. Elle est le plus souvent récessive liée à l'X.

Myopathies distales

Nous ne ferons que citer la myopathie de Welander qui débute après 40 ans et qui est responsable d'une maladresse dans les mouvements fins des doigts.

Autres myopathies

Les myopathies oculo-pharyngées entraînent des troubles de la déglutition contrairement aux précédentes.

Certaines myopathies sont congénitales : les *central core disease*, la *némaline myopathie*, la *myopathie myo-tubulaire*, etc. Elles se révèlent en période néonatale par une hypotonie majeure responsable d'une défaillance cardiorespiratoire aiguë, parfois par une arthrogrypose fixant les membres en mauvaises positions. Si le malade survit grâce à une assistance respiratoire prodiguée dès la naissance, le déficit moteur apparaît par la suite, modérément invalidant, mais il nécessite cependant une surveillance orthopédique pour prévenir les rétractions musculaires.

Ces maladies sont autosomiques dominantes. Elles peuvent être décelées *in utero*.

Myosites et polymyosites

Contrairement aux dystrophies musculaires, elles sont douloureuses et elles ne sont pas héréditaires. Les polymyosites peuvent se rencontrer au cours de toutes les maladies infectieuses.

Les dermatomyosites sont des affections d'allure inflammatoire touchant la peau et du muscle strié. L'atteinte cutanée prédomine au visage et aux faces d'extension des articulations. Elle est faite d'érythème avec œdème sous-jacent. L'atteinte musculaire prédomine à la racine des membres. L'extension aux muscles pharyngés et respiratoires est fréquente et grave. Les lésions musculaires passent par trois stades : œdème, atrophie et myosclérose. Il est fréquent de trouver sur les radios des concrétions calcaires dans les muscles.

Des troubles de déglutition sont possibles dans les myosites à inclusions qui donnent une amyotrophie proximale des membres inférieurs, symétrique et extensive.

Myopathies métaboliques et endocriniennes

Endocriniennes

Une maladie musculaire peut compliquer une affection thyroïdienne (Basedow ou myxœdème) et une affection surrénalienne (Cushing ou Addison).

Métaboliques

Ce sont les plus fréquentes. Ces maladies héréditaires sont dues à une surcharge du muscle en lipides, en glycogène, etc. Elles entraînent une intolérance à l'effort, des douleurs musculaires, une atteinte cardiaque et une myoglobinurie. Elles sont souvent associées à une confusion mentale.

Les myopathies des lipidoses musculaires sont liées à un déficit en carnitine palmitoyltransférase ou en carnitine. Certaines lipidoses sont liées à un déficit en acyl-coA déshydrogénase.

Dans les glycogénoses, la surcharge varie avec le déficit enzymatique. La glycogénose de type I ou maladie de Von Gierke est une glycogénose hépatorénale, la glycogénose de type II ou maladie de Pompe est une glycogénose généralisée. Il en existe bien d'autres, individualisées par les neurochimistes.

Myopathies mitochondriales

Elles sont à transmission maternelle comme toutes les maladies héréditaires mitochondriales. Le type en est le syndrome de Kearns-Sayre avec troubles de l'équilibre, atteinte de la rétine, troubles de conduction du rythme cardiaque nécessitant souvent la pose d'un pacemaker.

Maladies de la jonction neuromusculaire

C'est la myasthénie qui se caractérise par une fatigabilité musculaire qui augmente à l'effort ou à la répétition du mouvement. Ce trouble est lié à un bloc de conduction neuromusculaire présynaptique ; il peut être levé par un anticholinestérasique.

Il en existe plusieurs types : la myasthénie auto-immune non héréditaire, la myasthénie familiale des ceintures (autosomique récessive), la myasthénie par déficit en acétylcholinestérase ou en récepteur de l'acétylcholine.

Maladies neurologiques fréquentes

Certaines pathologies, très fréquentes, sont couramment observées par le médecin de famille. Elles nous paraissent, à ce titre, justifier une description plus détaillée. Nous analyserons la pathologie vasculaire, traumatique, tumorale, la sclérose en plaques, le *delirium tremens*, la migraine et les algies vasculaires de la face, la myasthénie, le syndrome de Guillain-Barré, la douleur sciatique, les troubles de la vision.

Pathologie vasculaire

Les accidents vasculaires cérébraux (AVC) sont d'une très grande fréquence et ils sont la troisième cause de mortalité en France après le cancer et les maladies cardiologiques. C'est aussi la première cause de handicap physique et la deuxième cause des altérations intellectuelles de l'adulte.

Hémorragie cérébrale ou cérébroméningée

Elles peuvent être la conséquence plus ou moins tardive d'une malformation vasculaire ou survenir spontanément, éventuellement chez un malade sous anticoagulants pour une maladie autre que neurologique.

Anévrysmes

Les anévrysmes artériels sont de deux types : congénital ou acquis.

L'anévrysme congénital est sacciforme, la paroi du sac anévrysmal ne contient pas de musculeuse. Il suffit d'un à coup hypertensif, d'un traumatisme, d'une hyperpression intracrânienne pour provoquer la rupture de l'anévrysme. La rupture se fait en deux temps. Au suintement initial à travers une fissure de la paroi, fait suite une coagulation *in situ* du sang de la poche anévrysmale. L'expulsion secondaire du caillot qui faisait bouchon provoque une inondation cérébrale.

Ces anévrysmes congénitaux sont souvent multiples et le danger est de passer à côté de celui qui a saigné.

L'anévrysme acquis, en général fusiforme, est lié à l'athérosclérose qui fragilise la paroi du vaisseau. La rupture est brutale et entraîne la diffusion presque immédiate du sang, avec irritation bulbaire et méningée. C'est l'hémorragie cérébrale d'emblée.

L'hémorragie cérébrale entraîne une raideur méningée et des signes pyramidaux diffus. Cependant, la raideur de la nuque peut manquer. Il faut bannir de la nomenclature le terme d'épistaxis méningée, faussement rassurant, et considérer que devant une suspicion d'hémorragie méningée, il faut faire en urgence un scanner et une exploration angiographique.

Le spasme artériel est une complication fréquente de toute hémorragie méningée. Il est annoncé par de la fièvre et une exacerbation des céphalées. Il entraîne éventuellement un coma. On voit à l'artériographie un spasme de toute ou d'une partie de la vascularisation cérébrale, rendant le cerveau plus ou moins exsangue. La levée du spasme par le nimodipine (Nimotop®) conditionne la survie du patient.

L'anévrysme artérioveineux, également appelé angiome, est intraparenchymateux contrairement à l'anévrysme artériel qui siège sur l'un des segments du polygone de Willis. Il ne provoque pas de symptôme avant de saigner et de donner une hémorragie cérébroméningée avec syndrome déficitaire. La radiologie interventionnelle ou la radiothérapie ont remplacé dans bien des

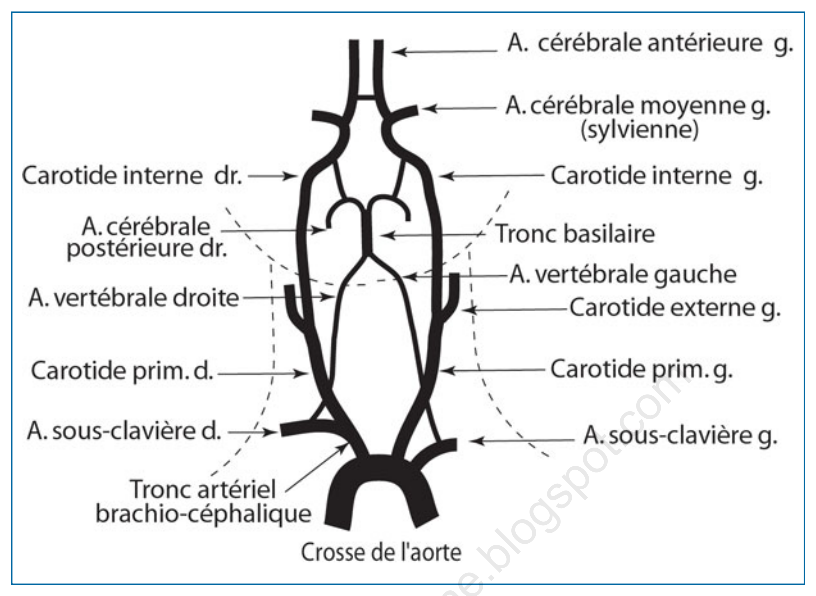


Fig. 25 – Polygone de Willis. Il permet des échanges entre le système carotidien droit et gauche par la communicante antérieure, entre le système carotidien et le système vertébro-basilaire par la communicante postérieure et même entre la carotide externe et la carotide interne par l'artère ophtalmique, seule branche collatérale de la carotide interne. Ainsi, en cas d'interruption de la vascularisation dans un territoire donné, des suppléances peuvent s'installer.

cas la *neurochirurgie** qui n'est pas sans danger et qui ne peut pas extirper la malformation dans sa totalité.

Accident ischémique

Il peut être lié à une thrombose des gros vaisseaux de la base du cou, à une sténose carotidienne ou vertébrobasilaire non suppléées par les anastomoses du polygone de Willis (fig. 25). La cause peut être un embol d'origine cardiaque : valvulopathies, endocardites, shunts, troubles du rythme, etc. Les gros vaisseaux de la base du cou peuvent aussi être le siège de sténoses avec caillot flottant pourvoyeur d'embols.

Les thrombus artériels se constituent progressivement à la bifurcation des vaisseaux où la circulation sanguine est soumise à des phénomènes de turbulence. La plaque d'athérome s'organise dans la paroi du vaisseau et se fissure ; un dépôt d'éléments figurés du sang (globules blancs et globules rouges

agglomérés) vient combler cette brèche et former un caillot. Le caillot peut détacher des embols par son prolongement libre dans la lumière pour aller obturer un vaisseau distal. Il est donc important de déceler les sténoses avant qu'elles ne se compliquent, par *écho-Doppler**, angioscanner, voire *angio-IRM**. Il n'est pas rare quand il existe une thrombose d'une carotide interne d'un côté que l'on trouve une sténose de l'autre côté sur laquelle on pourrait intervenir.

Les gros vaisseaux peuvent aussi être le siège d'un anévrysme disséquant. La présence d'un hématome dans la paroi d'un vaisseau rétrécit sa lumière et fait obstacle à la circulation sanguine.

Dans tous les cas, le territoire en aval de la thrombose artérielle, privé de sang, se nécrose si la circulation collatérale et le polygone de Willis ne parviennent pas à temps à suppléer la déficience. L'*IRM** de diffusion permet le diagnostic d'ischémie cérébrale dès les premières heures et fournit des éléments pronostiques. L'*angio-IRM** fournit les images d'un anévrysme disséquant.

L'accident ischémique transitoire (AIT) est un signal d'alarme. Il précède la constitution d'un ramollissement. Il faut donc l'explorer en urgence. Par définition, il dure moins de 24 heures, et parfois seulement quelques minutes. La sémiologie renseigne sur son siège. Les signes d'ischémie dans le territoire carotidien sont la cécité monoculaire transitoire, l'hémiparésie, les troubles du langage ; dans le territoire vertébrobasilaire, ce sont l'hémiparésie, la perte de vision totale ou partielle, l'hémianopsie latérale homonyme, l'ataxie, etc.

Les accidents ischémiques transitoires sont souvent liés à des sténoses des carotides.

Autres causes

Hypertension artérielle

Elle fragilise la totalité de la vascularisation (artériosclérose), et favorise la rupture des anévrysmes. De ce point de vue, l'hypertension artérielle maligne est redoutable.

Hémopathies

Elles font toutes courir un risque hémorragique, en particulier l'hémophilie et les leucoses.

Traitements anticoagulants

Tout accident neurologique chez un patient sous anticoagulants doit faire évoquer un accident hémorragique, interrompre le traitement et faire demander un scanner en urgence.

Une des difficultés se rencontre quand le traitement par antivitamine K est prescrit pour une cause veineuse ou cardiaque, alors qu'il est contre-indiqué après un accident ischémique cérébral récent.

Il faut formellement proscrire toute PL chez un sujet sous coumarinique à la dose efficace, le risque étant de provoquer un hématome intramédullaire.

Pathologie traumatique

Les manifestations neurologiques contemporaines du traumatisme sont facilement rapportées à celui-ci. Mais le risque est de méconnaître des lésions nerveuses chez un polytraumatisé. La relation avec le traumatisme est plus difficile à établir quand les signes neurologiques apparaissent longtemps après un traumatisme.

L'hématome extradural s'installe en trois temps : la notion d'intervalle libre entre le traumatisme et l'installation d'un coma permet de le soupçonner. Les plus fréquents sont situés dans la région temporale et sont la conséquence de la rupture d'une branche de l'artère méningée moyenne, à l'occasion d'une fracture du crâne. C'est une urgence neurochirurgicale.

L'hématome sous-dural est d'installation plus insidieuse et, s'il comprime le cerveau, il le fait souvent plusieurs jours après le traumatisme. On y pense devant une hémiplégie qui s'étend en tache d'huile.

Le cerveau peut être directement touché et le problème devant un KO traumatique est de faire la part entre une contusion (lésion localisée) et une commotion (lésions diffuses) consécutives toutes les deux à l'ébranlement de la masse encéphalique dans la boîte crânienne.

La présence d'une brèche dans la calotte crânienne avec une esquille implantée dans le cortex impose une exploration neurochirurgicale d'urgence.

Une fracture de l'étage antérieur de la base du crâne donne un hématome en lunette et une épistaxis ; de plus, un écoulement de LCR par le nez évoque une déchirure de la dure-mère. Il y a un risque de méningite.

Une otorragie, une diminution de l'acuité auditive unilatérale, une paralysie périphérique du VII doivent faire rechercher une fracture du rocher.

Actuellement, tout traumatisé crânien vu en urgence, surtout s'il a perdu connaissance, doit avoir un scanner pour visualiser les lésions cérébrales et osseuses, même en l'absence de tout syndrome déficitaire.

Plus tard se pose le problème des céphalées posttraumatiques qui peuvent s'intégrer dans un syndrome subjectif. C'est souvent le cas dans les traumatismes peu intenses avec « coup du lapin » ou dans les chutes à la renverse, chute en vélo. Elles ne se produisent pratiquement jamais après une contusion cérébrale sévère ayant entraîné un coma. Les céphalées du syndrome subjectif s'accompagnent de cervicalgies, d'instabilité à la marche, de troubles de la vue, de bourdonnements d'oreilles, de troubles du caractère, du sommeil et du comportement. Il y a souvent des troubles de l'attention et une difficulté à maintenir une activité soutenue (même la lecture). L'origine de ce trouble est inconnue. Il y a des causes psychiques probables, mais organiques possibles, car les signes observés sont ceux rencontrés dans les atteintes des noyaux gris de la base. On ne fait pas suffisamment état des lésions cervicales et du tronc cérébral liées au traumatisme crânien, dans la genèse de ces céphalées.

La survenue de crises d'épilepsie plusieurs mois ou années après un traumatisme crânien pose des problèmes juridiques de responsabilité et d'indemnisation. Il n'est pas toujours facile de faire la relation de cause à effet. On peut évoquer la responsabilité du traumatisme dans la genèse de l'épilepsie et d'autre part retenir que la crise d'épilepsie généralisée peut avoir causé un traumatisme crânien.

Pathologie tumorale

C'est la hantise de tout le monde. Il faut s'inquiéter d'une céphalée qui dure, qui s'accentue dans le temps, qui se produit au petit matin, « au chant du coq ». Il ne faut pas attendre l'installation d'une hypertension intracrânienne dont la céphalée est la première manifestation.

Une tumeur peut se déclarer avec bien d'autres signes : une épilepsie, un syndrome déficitaire qui s'étend, un syndrome cérébelleux, un syndrome endocrinien : l'acromégalie par exemple, une atteinte d'une paire crânienne, etc.

La gravité d'une tumeur cérébrale ne tient pas seulement à son type histologique, mais à sa localisation qui peut rendre impossible l'extirpation chirurgicale.

Tumeurs bénignes

Elles ont pour particularité d'évoluer progressivement et de refouler le tissu cérébral environnant. Elles sont donc diagnostiquées lors de l'installation d'un signe neurologique plutôt que d'un syndrome d'hypertension intracrânienne.

Il peut s'agir de tumeurs des méninges comme les méningiomes qui représentent 10 % des tumeurs bénignes. La plupart des méningiomes sont limités à une région : par exemple les méningiomes intraventriculaires ou le méningiome de l'aile du sphénoïde. Si la totalité des méninges est touchée, on parle de méningiomatose. Si le méningiome n'est pas opéré, il va à la longue comprimer le cerveau. Il est parfois relativement bien toléré, ce qui permet d'éviter l'intervention chez une personne âgée.

Les tumeurs des nerfs sont principalement des neurinomes (8 à 10 % des tumeurs bénignes). Le plus fréquent est le neurinome du VIII qui se développe dans l'angle pontocérébelleux, au contact de la protubérance et du cervelet. Il donne une surdité unilatérale qui peut être associée à des vertiges, à une paralysie du VII et à une abolition du cornéen du même côté. On trouve, à l'*exploration vestibulaire** une diminution des réponses aux épreuves caloriques, des potentiels auditifs modifiés. Le dépistage précoce améliore le pronostic postopératoire et permet parfois la conservation du VIII, c'est-à-dire de l'audition. Le neurinome du VIII est très fréquent dans la *neurofibromatose de Recklinghausen** de type II où il est souvent bilatéral. On peut observer, développés dans la même région, des cholestéatomes, des méningiomes ou des neurinomes développés à partir d'autres nerfs.

Les hémangioblastomes sont des tumeurs bénignes d'origine vasculaire, mais différents des angiomes. Ils se développent surtout dans la *fosse postérieure**. On peut les voir isolés ou être l'un des éléments de l'angiomatose de *von Hippel Lindau**. Ils siègent alors au niveau des hémisphères cérébelleux, du vermis et de la rétine.

Les cavernomes sont de vastes cavités vasculaires microcytiques rappelant l'aspect des corps caverneux. Il en existe des formes familiales.

Les tumeurs de l'hypophyse entraînent un syndrome focal associant des troubles visuels par atteinte du chiasma (fig. 26) et un syndrome endocrinien, mais rarement une hypertension intracrânienne. Le syndrome visuel se traduit par une hémianopsie bilatérale, car le chiasma sert de couvercle à la selle turcique. Le syndrome endocrinien est responsable d'une acromégalie ou d'un syndrome de Cushing ; le plus souvent c'est un tableau de panhypopituitarisme dissocié qui est observé. Les adénomes sécrétants sont abordés par voie

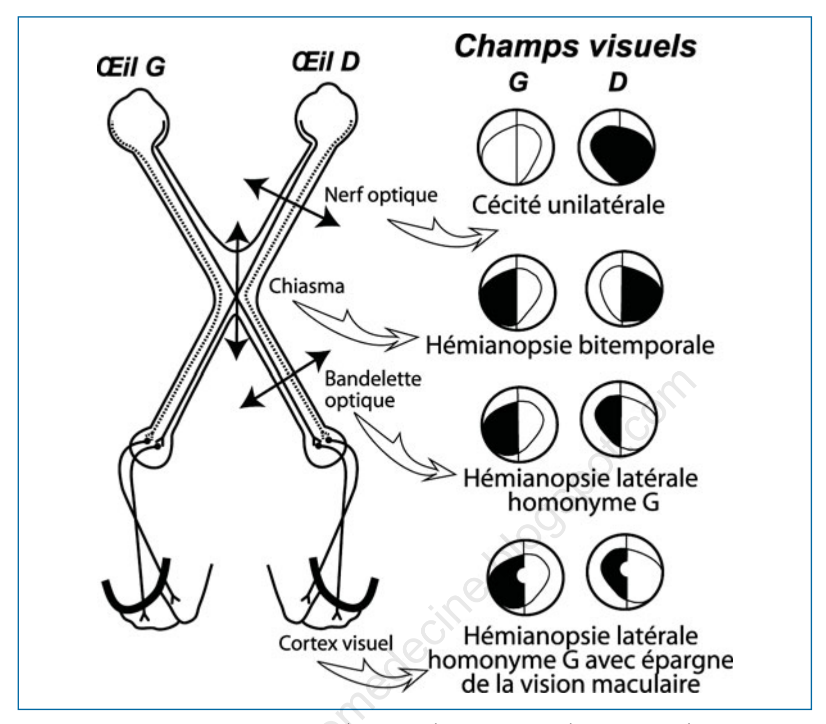


Fig. 26 – Voies optiques et syndromes cliniques. Le champ visuel est amputé selon le niveau de l'atteinte des voies optiques. Les fibres maculaires ne sont pas représentées. Le chiasma peut être lésé par une tumeur de l'hypophyse, de la région infundibulo-tubérienne ou de la tige pituitaire qui passe en arrière du chiasma.

chirurgicale transsphénoïdale. Il faut ensuite un traitement hormonal compensateur. Les adénomes hypophysaires à prolactine sont traités médicalement par la bromocriptine (Parlodel®).

Tumeurs malignes

Elles se développent aux dépens des éléments du cerveau ou de ses enveloppes, ou sont métastatiques.

Tumeurs primitives

Leur origine est souvent gliale. Ces cellules gliales servent de soutien aux neurones et interviennent dans leur métabolisme de par leur position intermédiaire

entre les vaisseaux et le neurone (barrière hématoencéphalique). Elles sont près de dix fois plus nombreuses que les neurones. Les neurones sont, quant à eux, tellement différenciés qu'ils ont perdu le pouvoir de se diviser.

Il peut s'agir d'un astrocytome (10 % des tumeurs malignes), d'un gliome (40 %), d'un glioblastome, d'un oligodendrogliome ou d'une gliomatose cérébrale diffuse. Les médulloblastomes se développent à partir des cellules indifférenciées de la lignée neuroblastique, les épendymomes à partir des cellules épendymaires. Ces derniers peuvent entraîner une *hydrocéphalie** obstructive s'ils envahissent les trous de Luschka et de Magendie (fig. 27). Les signes d'hypertension intracrânienne apparaissent avec retard par rapport aux signes neurologiques d'*engagement temporal** entraînant une compression des pédoncules cérébraux et une souffrance de la formation réticulée mésencéphalique, structure en filet à mailles larges étalée dans le tronc cérébral.

Les cancers primitifs ne donnent jamais de métastases en dehors de l'espace méningé ; seuls les médulloblastomes le font, et seulement dans la moelle épinière.

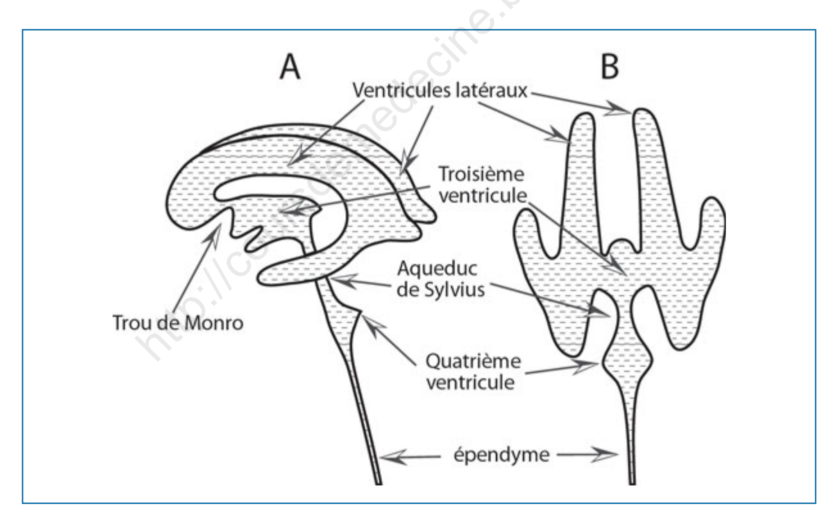


Fig. 27 – Circulation du LCR. Le liquide céphalorachidien est produit par les plexus choroïdes situés dans les ventricules latéraux. Il passe dans le troisième ventricule par le trou de Monro puis, par l'aqueduc de Sylvius, gagne le quatrième ventricule. De là, il s'écoule vers le canal de l'épendyme, ou gagne l'espace sous-arachnoïdien par les trous de Magendie et de Luschka (non représentés) situés dans le toit du 4e ventricule. Le LCR est résorbé à la périphérie du cerveau par les granulations de Pacchioni.
A : vue latérale gauche. B : vue d'en haut.

Cancers secondaires

La plupart des cancers peuvent métastaser dans le système nerveux central : principalement les cancers bronchiques, mammaires, les mélanomes, les cancers coliques et les cancers ORL. La chimiothérapie anti-cancéreuse a prolongé la vie des patients atteints par ces cancers et elle a laissé aux métastases cérébrales le temps de se développer.

Traitement

Les cancers primitifs sont peu accessibles à la chirurgie parce qu'ils sont mal limités. Il y a toujours des cellules qui ont essaimé ailleurs dans le système nerveux central et qui peuvent être à l'origine de récidive.

Ils relèvent donc plus de méthodes de traitement non chirurgicales (radiothérapie, chimiothérapie, etc.).

Les métastases cérébrales pourraient être accessibles à la chirurgie, car les tumeurs sont bien délimitées. Malheureusement le mot de métastases est rarement employé au singulier en français. L'indication chirurgicale est rarement posée en raison de leur multiplicité.

La corticothérapie réduit l'œdème cérébral qui accompagne les cancers secondaires.

Autres tumeurs

Les lymphomes non hodgkinien primitifs cérébraux peuvent donner des manifestations cliniques très variées du fait de leur siège au niveau des noyaux gris centraux, du corps calleux, dans la substance blanche péri-ventriculaire et le cortex cérébral.

Les sarcomes des méninges se traduisent souvent par une atteinte progressive de tous les nerfs crâniens du même côté (syndrome de Garcin).

Nous ne ferons que citer les tumeurs d'origine malformative : les craniopharyngiomes qui se développent sur les reliquats de la poche de Rathke, les tératomes, les hamartomes, les chordomes.

Certaines tumeurs malignes sont kystiques : épidermoïdes, colloïdes, neuroépithéliales, arachnoïdiennes, etc.

Il existe de nombreuses maladies congénitales qui donnent des signes cutanés et des tumeurs du système nerveux central. Les moins rares sont la *sclérose tubéreuse de Bourneville**, l'angiomatose encéphalotrigéminée de *Sturge-Weber-Krabbe** et *la maladie de von Recklinghausen**.

Sclérose en plaques (SEP)

C'est la première cause non traumatique de handicap sévère acquis du sujet jeune. Elle touche surtout la femme. Elle est caractérisée par des lésions inflammatoires de la substance blanche du système nerveux central. Elles sont disséminées dans l'espace : toutes les structures nerveuses peuvent être touchées, et dans le temps : durant toute la vie du malade. Elle ne touche que le cerveau et la moelle et, à ce niveau, principalement la substance blanche.

Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, paracliniques et évolutifs. Il n'y a pas de marqueur biologique.

Cliniquement, on observe des signes neurologiques qui ne peuvent pas être expliqués par une seule lésion, par exemple une paraplégie et une névrite optique, une atteinte crurale et un syndrome vestibulaire.

Radiologiquement, les images en *IRM** doivent répondre à trois des quatre critères retenus par Barkhof en 1997 :

- au moins 9 lésions hyperintenses T2 ou une lésion T1 rehaussée par le gadolinium ;
- au moins une lésion sous-tentorielle ;
- au moins une lésion juxtacorticale ;
- au moins 3 lésions périventriculaires. Ces anomalies rendent compte de la dissémination des lésions. Pour être renseigné sur la dissémination au fil du temps, il faut une ou plusieurs nouvelles lésions rehaussées en T1 ou au moins une nouvelle lésion en T2.

Le LCR est le plus souvent normal, mais on peut trouver une augmentation des lymphocytes et des bandes oligoclonales d'IgG à l'électrophorèse qui témoignent d'une synthèse intrathécale d'IgG.

Sur le plan évolutif, il y a des formes rémittentes, évoluant par poussées. La poussée est définie par l'apparition, la réapparition ou l'aggravation de signes neurologiques qui durent au moins 24 heures avec régression totale ou partielle, séparées par un intervalle de 30 jours au moins.

Il y a des formes progressives où l'aggravation est continue sur 6 à 12 ans.

Il y a enfin des formes qui ont une évolution initiale rémittente puis continue. Des échelles permettent d'apprécier l'importance du handicap (Annexe VII).

Le traitement des poussées fait appel à la méthylprednisolone par voie IV de 1 à 3 gr/jour pendant trois jours.

Lors des formes rémittentes, on utilise des interférons immunomodulateurs : Avonex® (IM), Bétaferon® (SC) ou Rebif® (SC).

Les copolyméres par voie sous-cutanée (acétate de glatiramère commercialisé sous le nom de Copaxone®) permettent d'espacer les poussées. D'autres molécules sont à l'étude, comme le natilazumab (Tysabri®).

Lors des formes agressives qui laissent des séquelles à un an, évaluées sur l'EDSS (expanded disability status scale), la mitoxanthrone (Elsep®), 20 mg IV par mois pendant 6 mois, peut être proposée, malgré sa toxicité cardiaque et hématologique.

Il n'y a pas de consensus sur la thérapeutique à suivre concernant les formes progressives.

Delirium tremens (DT)

C'est une complication grave et fréquente de l'alcoolisme. Il s'observe chez des sujets alcooliques chroniques, souvent à l'occasion d'un sevrage brutal, éventuellement lors d'une hospitalisation, lors d'un épisode infectieux ou d'un traumatisme.

Il débute deux à trois jours après l'intervention du facteur déclenchant, souvent précédé de prodromes, troubles du sommeil, cauchemars, tremblements, agitation psychomotrice.

Le malade a un délire onirique, riche en hallucinations visuelles. Il se sent agressé par des animaux ou par des êtres humains. Il est confus, désorienté, il a un langage insolent et une activité motrice fluctuante.

À ces troubles psychiques s'ajoutent des troubles neurologiques : un tremblement intense, diffus, augmenté par le geste intentionnel, une dysarthrie cérébelleuse, des crises d'épilepsie.

Le malade est fébrile, tachycarde, hypotendu ; il a des sueurs profuses et bien vite des signes de déshydratation.

Il faut le réhydrater, lui donner des antibiotiques en cas de foyer infectieux, des vitamines du groupe B (B1, B6, B12) et de la vitamine PP. Le diazépam est souvent utile.

Le malade voit ses troubles s'amender et il sort en quelques jours de son DT dont il garde une amnésie complète.

La mort est possible par collapsus cardiovasculaire si l'on tarde à le traiter.

Migraine

La céphalée migraineuse est aiguë, d'installation brutale ou rapidement progressive, elle survient par crises et elle est purement subjective. Nous séparerons la migraine simple qui est de loin la plus fréquente, des migraines atypiques qui peuvent poser de difficiles problèmes de diagnostic.

Migraine simple

C'est une affection chronique et invalidante. C'est plus un état constitutionnel qu'une maladie. Elle affecte plus la femme que l'homme. Les critères retenus par l'IHS *(International Headache Society)* sont :
– la répétition des crises dans le temps, au moins cinq crises ;
– la durée des crises de 4 à 72 heures ;
– le caractère des céphalées : unilatérales, pulsatiles, modérées ou sévères, aggravées par les activités physiques de routine ;
– au moins l'un des deux signes suivants : nausées ou vomissements, photophobies et phonophobies ;
– un examen clinique normal entre les crises.

Il manque à notre avis, l'allusion au facteur « migratoire ». Le malade a mal tantôt dans la région pariétale droite ou gauche, parfois en barre frontale ou dans la région cervicale ; des crises atypiques peuvent se produire entre les crises de migraine typique.

La prévalence des migraines en France est importante et, malgré cela, 60 % des migraineux ignorent de quel mal ils souffrent. Seulement 20 % sont régulièrement suivis et traités.

La migraine survient sur un terrain psychique particulier où dominent l'anxiété et la dépression. Cette dernière explique la tendance qu'ont les sujets de rester asthéniques après leur crise et leurs réactions d'évitement. En particulier, ils n'essaient pas de trouver de solution médicale à leur problème, ce qui les conduit à un abus médicamenteux, surtout par antalgiques. Ces médicaments sont souvent responsables de céphalées chroniques quotidiennes (CCQ) et peuvent entraîner un état de mal migraineux.

Néanmoins, les troubles de l'humeur ne doivent pas faire penser que la migraine est une maladie psychologique.

Des facteurs déclenchants sont habituels :
– facteurs psychologiques : stress, anxiété, émotion, surmenage ;
– facteurs hormonaux : les règles (migraines cataméniales, pilules riches en œstrogènes) ;

– les modifications du rythme de vie : sommeil, vacances, voyages, facteur professionnel ;
– facteurs alimentaires : alcool, chocolat, fromages forts, hypoglycémie, etc. ;
– facteurs sensoriels : lumière intense, bruits, odeurs ;
– facteurs climatiques : chaleur lourde et humide, ensoleillement.

Le rôle de l'hérédité est difficile à fixer encore qu'un terrain familial soit constaté. C'est seulement dans les migraines hémiplégiques familiales et sporadiques qu'ont été identifiés les gènes responsables.

Crises de migraine atypiques

Chez le petit enfant, c'est souvent un syndrome vertigineux paroxystique bénin qui le précipite dans les bras de sa mère, car tous les objets tournent autour de lui.

Chez l'adulte, la crise de céphalée peut être précédée de signes avant-coureurs : l'aura. L'aura peut être visuelle (points scintillants devant les yeux, scotome, hémianopsie). Elle peut aussi être motrice ou aphasique.

L'aura est totalement réversible dans des délais variables, en général de 4 à 60 minutes. La crise peut se limiter à l'aura, sans que la céphalée n'apparaisse. Les migraines ophtalmoplégiques posent des problèmes de diagnostic différentiel avec une lésion organique.

Les migraines abdominales se traduisent par des crises de vomissements cycliques, de douleurs abdominales et de diarrhée.

Les nuqualgies sont très fréquentes au cours des migraines, avec ou sans syndrome vertigineux.

Traitement

Le traitement de la migraine est la prise d'un triptan en monothérapie. Il faut prendre ce médicament dès que la céphalée apparaît. Il stoppe la crise mais ne prévient pas la récurrence.

En cas de crises fréquentes, on peut utiliser du propanolol (Avlocardyl®) ou un antiépileptique (Topiramate®) ou des anti-sérotoninergiques (Nocertone®) pizotifène (Sanmigran®) ou la flamarizine (Sibélium®) pour les espacer.

Le traitement de l'anxiété est important car les crises répétées favorisent la survenue des céphalées chroniques quotidiennes, en conduisant à la surconsommation médicamenteuse. Il faut utiliser des sédatifs nervins

(Atarax®), des anxiolytiques, améliorer l'hygiène de vie, éviter si possible de s'engouffrer dans des conflits familiaux ou professionnels.

Infarctus migraineux

C'est une complication exceptionnelle de la migraine. La crise s'accompagne d'un syndrome déficitaire qui se prolonge : le spasme artériel ayant entraîné une ischémie durable pouvant aller jusqu'à la nécrose. Le vrai problème est de rattacher à la migraine le déficit moteur ou visuel rencontré.

L'IHS signale qu'il ne se rencontre que dans les migraines avec aura. Pour retenir la migraine comme agent responsable d'un accident vasculaire cérébral (AVC), il faut que l'infarctus migraineux intéresse le cortex occipital, que la topographie de l'infarctus cadre avec la clinique et l'imagerie, enfin qu'il n'y ait pas d'autres causes susceptibles de le provoquer (ni HTA, ni terrain athéromateux, ni embol).

Il est à noter que le risque d'accident vasculaire cérébral augmente chez des sujets migraineux prenant la pilule contraceptive et consommant du tabac.

Algies essentielles de la face

Ce terme s'applique à toutes les douleurs faciales dont on ne trouve pas la cause.

Névralgie essentielle du trijumeau (maladie de Trousseau)

Il s'agit d'une maladie dont la symptomatologie se réduit à des crises paroxystiques atrocement douloureuses, de durées brèves, unilatérales, siégeant dans le territoire du V et dont la cause est inconnue. Elle survient surtout après 60 ans. La crise est souvent déclenchée par la parole, la mastication, la déglutition. Il est possible de la provoquer par l'attouchement d'une zone déterminée de la face, souvent à l'aile du nez ou à l'angle de la bouche appelée « zone gâchette » ou *trigger zone*.

Elle débute en un point précis puis gagne en éclair une ou plusieurs branches du V : elle dure quelques secondes pour disparaître complètement.

Les crises peuvent être très rares ou se répéter pendant plusieurs semaines ou mois. L'examen neurologique ne trouve aucun déficit et aucun autre signe objectif, seulement le déclenchement de la douleur par l'effleurement de la zone gâchette.

La maladie de Trousseau est cause de troubles nutritionnels et de manquement à l'hygiène, le malade évitant de se raser et de se laver le visage, de se brosser les dents par peur de déclencher « une décharge électrique ». Le traitement fait appel à la carbamazépine (Tégrétol®) ou à la *neurochirurgie**.

Névralgies secondaires du V

Elles se rencontrent dans la SEP. Le patient est donc plus jeune que dans la maladie de Trousseau. La douleur du V est bilatérale et touche souvent une *trigger zone* haute, frontale, lacrymale ou nasale. La névralgie peut se voir aussi lors de l'évolution d'un processus expansif de la fosse postérieure, mais il y a dans ce cas une atteinte d'autres paires crâniennes.

Névralgie du IX

Les douleurs à type de décharge électrique se produisent à la base de la langue, la loge amygdalienne, la paroi postérieure du pharynx et elles irradient vers le conduit auditif externe. Elles sont électivement déclenchées par toute excitation de l'arrière-gorge, la déglutition et parfois la phonation. La mastication n'est pas un facteur déclenchant. Elles n'ont en général pas de cause, mais elles peuvent survenir dans un contexte cancéreux. Le traitement fait appel à la carbamazépine, la phénytoïne. En cas de caractère rebelle, on peut envisager la thermolésion du ganglion d'Andersch, analogue pour le IX du ganglion rachidien postérieur.

Algies vasculaires de la face (AVF)

Elles sont moins fréquentes que la migraine. Il y a une nette prépondérance masculine. Les critères de l'IHS sont :
- avoir eu au moins cinq crises ;
- la douleur unilatérale est orbitaire, supra-orbitaire ou temporale et elle dure sans traitement de 15 à 180 minutes ;
- c'est une douleur atroce, qui ne change pas de côté, habituellement non pulsatile, « en poinçon ».

Elle est associée à au moins un des signes suivants du même côté que la douleur : injection conjonctivale et/ou larmoiement, congestion nasale et/ou rhinorrhée, sudation du front ou de la face, sensation d'inquiétude ou agitation.

À cela s'ajoutent des signes objectifs que sont l'œdème palpébral, le myosis et/ou un ptosis. La fréquence des crises varie d'une à plusieurs par jour. Les symptômes ne sont pas attribuables à une autre pathologie. Le seul traite-

ment est le Sumatriptan® en sous-cutané, ou l'oxygénothérapie à chaque crise ; ils donnent des résultats spectaculaires et durables.

Le Tolosa-Hunt

C'est une ophtalmoplégie douloureuse avec paralysie plus ou moins partielle du III. Elle cède aux corticoïdes, mais peut récidiver de façon unilatérale ou bilatérale. Elle pose des problèmes de diagnostic avec les migraines ophtalmoplégiques.

Sympathalgies

Elles peuvent se voir à la suite d'un zona ophtalmique ou d'un zona intercostal. Les algies post-zostériennes sont une redoutable complication de la maladie. Il s'agit de brûlures permanentes avec paroxysmes douloureux. Elles relèvent en premier de la carbamazépine (Tégrétol®) ou du Versatis® (compresses imprégnées d'antalgique). Dans le zona ophtalmique, un traitement par *neurotomie rétrogassérienne** ou par alcoolisation du ganglion de Gasser peut être proposé. L'inconvénient est de laisser une anesthésie douloureuse de la face.

Psychalgie de la face

Elles s'observent dans les états dépressifs, anxieux et surtout chez les hypochondriaques. Ce sont des douleurs bilatérales, de siège imprécis, diffus. Le malade a souvent une grande richesse d'expression. Les plaintes ne cessent de s'aggraver avec le temps.

Myasthénie

C'est une maladie de la jonction neuromusculaire qui est due à un défaut de sensibilité de la plaque motrice à l'acétylcholine. Cela entraîne une fatigabilité du muscle à l'effort ou à la répétition du mouvement ; elle disparaît au repos. Le trouble moteur apparaît à l'effort ou à la répétition du mouvement et disparaît avec le repos.

Myasthénie bulbaire

Les muscles de la face sont les premiers touchés. Un ptosis bilatéral, souvent plus marqué d'un côté, s'associe à une diplopie variable dans le temps. Il y a une atteinte dissociée du III respectant toujours la musculature intrinsèque de

l'œil responsable d'un strabisme et une diplégie faciale. De plus, on peut observer une paralysie vélopalatine et pharyngée avec troubles de déglutition et une paralysie des muscles du cou témoignant d'une atteinte des paires crâniennes d'origine bulbaire. L'aspect du malade est tout à fait caractéristique : la tête rejetée en arrière pour que le ptosis n'empêche pas la vision.

Myasthénie généralisée

Les muscles spinaux, également touchés, sont surtout ceux de la racine des membres. On peut s'en assurer par la manœuvre de Mary Walker : quand on place un garrot à la racine d'un membre et que l'on demande au sujet de serrer plusieurs fois la main, on observe un épuisement des muscles en action. À la levée du garrot, il y a apparition du ptosis par libération d'anticorps antimuscle dans la circulation générale.

L'évolution est très variable, mais elle peut être très invalidante.

À l'*électromyogramme**, lors de la contraction musculaire volontaire, il y a une diminution progressive de l'amplitude des unités motrices sans modification de leur fréquence (réaction de Jolly).

Le bloc neuromusculaire est aggravé par certaines substances comme le curare. Il est levé par la prostigmine (Néostigmine®), la pyridostigmine bromure (Mestinon®), la mytelase (Ambenonium®).

La cause est probablement un désordre immunologique, vue la fréquence des anomalies thymiques constatées chez ces malades et l'association de la myasthénie à d'autres maladies auto-immunes comme le lupus érythémateux disséminé et la coexistence d'anticorps circulants.

Il y a des myasthénies purement oculaires, des formes spinales pures, des formes s'accompagnant de troubles sensoriels ou sensitifs, d'amyotrophie. Les formes congénitales sont très rares ; la plupart des formes néonatales sont liées au passage transplacentaire d'anticorps transmis par la mère myasthénique.

Il y a des formes associées à des troubles endocriniens (Basedow).

Le traitement comprend des médications levant le bloc myasthénique, c'est un traitement à vie, avec un risque de surdosage thérapeutique. Il faut, en outre, donner au malade la liste des médicaments prohibés (anticholinergiques, myorelaxants, B-bloquants, etc.). La chirurgie du thymus doit être envisagée en cas d'aggravation de la myasthénie surtout s'il existe un reliquat thymique trouvé au scanner, *a fortiori* s'il y a un thymome.

Une assistance respiratoire s'impose en cas de décompensation respiratoire aiguë.

Syndrome de Guillain-Barré-Strohl

C'est une polyradiculonévrite aiguë. Elle se traduit par une atteinte motrice bilatérale et extensive avec des douleurs spontanées et à l'élongation de la racine des nerfs (signe de Lasègue). Les troubles sensitifs objectifs sont souvent discrets, limités à l'abolition de la perception des vibrations osseuses au diapason.

La polyradiculonévrite débute par les membres inférieurs, gagne les membres supérieurs, puis les paires crâniennes. Une diplégie faciale est fréquente.

Le caractère imprévisible de l'extension des paralysies incite à hospitaliser le malade dans un centre de réanimation par crainte de troubles respiratoires et de la déglutition en cas d'atteinte des nerfs crâniens.

Devant l'aggravation des signes, on peut recourir à une plasmaphérèse pour éliminer les anticorps circulants, ou à l'injection de gammaglobulines.

Or, le cap aigu passé, après une période de stabilisation, la récupération motrice est totale, elle se fait dans l'ordre inverse d'installation des paralysies. Les derniers muscles touchés sont les premiers à récupérer. Dans le LCR, il y a une dissociation albumino-cytologique qui peut persister après la guérison. La myéline reformée par les cellules de Schwann (fig. 24) épargnées par le processus immunologique est de moindre qualité que celle qui a été détruite ; cela peut expliquer la réduction des performances motrices des malades et l'abolition définitive de leurs réflexes ostéotendineux.

Le syndrome de Guillain-Barré-Strohl est de cause inconnue. On l'a décrit dans la mononucléose infectieuse, l'hépatite épidémique, le zona, la varicelle. C'est une complication éventuelle du diabète, de la maladie sérique et de certaines collagénoses : lupus érythémateux disséminé, dysglobulinémies, etc.

Syndrome rachidien

Les racines des nerfs prennent naissance dans la moelle épinière ; elles peuvent donc être comprimées dans le canal rachidien ou quand elles le quittent.

Radiculalgies

Elles résultent d'un conflit entre une racine nerveuse et un des constituants de l'axe vertébral : disque ou vertèbre.

La névralgie cervicobrachiale

La névralgie cervicobrachiale C7 (Annexe I) entraîne une douleur qui descend du cou vers la face antérieure du bras, la partie externe de l'avant-bras et qui se termine au pouce. Le déficit sensitif est parfois limité à la main (fig. 17). Le déficit moteur est inconstant, il frappe le long supinateur et le brachial antérieur, ce qui permet d'éliminer une lésion du nerf médian (Annexe I). Les réflexes stylo-radial et bicipital peuvent être abolis.

Lombosciatique

La lésion siège au niveau du trou de conjugaison de la vertèbre lombaire, là où le nerf sort du canal rachidien, à proximité du ganglion rachidien postérieur (Annexe II).

La raideur du rachis est évidente et fait suite à un effort physique. Le malade s'est penché en avant pour ramasser un objet lourd et a ressenti en se redressant une violente douleur lombosacrée. La lombalgie peut précéder ou accompagner la radiculalgie dont le trajet peut être L5 ou S1.

La souffrance de L5 siège à la face postérieure de la cuisse, à la face latérale de la jambe et se termine sur le dos du pied, vers le gros orteil. Bien souvent, tout se limite à cet élément douloureux réveillé par l'effort, la toux, la défécation et à l'élévation de la jambe raide au-dessus du plan du lit (signe de Lasègue). Le déficit moteur peut manquer ; s'il existe, on a une paralysie plus ou moins complète de la loge antéro-externe (sciatique paralysante) qui entraîne un steppage à la marche.

La souffrance de S1 est plus étendue et plus postérieure. La douleur part de la fesse, va au creux poplité et au mollet, au talon, à la plante du pied, irradiant vers les orteils. S'il y a une atteinte motrice associée, on observe une faiblesse du mollet ; le malade ne peut pas se mettre sur la pointe des pieds. Le réflexe achilléen est diminué ou aboli.

L'attention doit se porter sur le rachis qui se déroule mal et présente une position antalgique. Elle n'est pas constante et disparaît en cas de hernie discale exclue, après déchirure complète du ligament vertébral commun. On peut avoir aussi des signes rachidiens en cas d'entorse des ligaments vertébraux.

Devant un tel tableau clinique, il faut demander une *radiographie du rachis lombaire** et faire une *IRM** médullaire. On peut trouver une image de hernie discale ou une sténose arthrosique. Il faut insister sur le fait qu'on n'opère

pas toutes les hernies discales découvertes par la radiographie. En revanche, un gros cul-de-sac dural, anomalie assez rare, peut être la cause d'une lombalgie.

Il y a des sciatiques qui ne sont pas dues à une hernie discale et qui sont des névralgies essentielles : elles sont du ressort de la rhumatologie.

L'évolution de la sciatique est variable. Souvent, tout régresse après quelques jours de repos et un traitement anti-inflammatoire.

L'indication opératoire en cas de conflit discoradiculaire doit s'entourer d'arguments solides chez ces malades qui risquent de développer des sinistroses centrées sur leur rachis.

Les syndromes canalaires

Syndrome de la queue de cheval

La moelle se termine au niveau des vertèbres L1 ou L2, le cul-de-sac dural au niveau de S1 ou S2 (Annexe II). Les racines lombosacrées sont donc verticales et intradurales avant de quitter le canal rachidien, ce qui leur donne l'aspect d'une queue de cheval. Le malade consulte souvent pour une fessalgie, une claudication indolore qui l'oblige à s'arrêter (claudication médullaire). Les muscles fessiers, les triceps suraux et éventuellement les muscles de la loge antéro-externe de la jambe sont atrophiés. Il y a une aréflexie des membres inférieurs, une abolition du réflexe anal, une hypoesthésie ou une anesthésie en selle. Une rétention d'urine, une constipation opiniâtre et des troubles génitaux peuvent compléter le tableau.

La plupart des syndromes de la queue de cheval sont dus à une hernie discale L3/L4.

Le diagnostic peut être difficile à différencier des lésions du cône terminal et, éventuellement, d'une polynévrite des membres inférieurs.

Canal lombaire étroit

Alors que la lésion anatomique met des mois ou des années à se constituer, les conséquences cliniques apparaissent brutalement : c'est une claudication médullaire, non douloureuse, qui réduit le périmètre de marche. La marche s'améliore quand le malade se penche en avant (signe du Caddy). Dans plus de la moitié des cas, on est en présence d'une sciatique ou d'une cruralgie tenace.

Une sacro-radiculographie peut être utile en plus de l'*IRM** avant l'intervention pour lever la compression s'il y a une hernie discale ou des constructions arthosiques exubérantes.

D'autres causes de rétrécissement du canal lombaire sont un traumatisme, une tumeur intradurale, des spondylites, un hématome développé sous antivitamine K, des métastases, etc.

Troubles de la vision

Les symptômes visuels peuvent être l'occasion de poser le diagnostic de maladie neurologique. Chez un patient dont la maladie est connue, ils permettent d'établir le siège ou l'extension des lésions anatomiques.

L'examen clinique doit être complété par la consultation d'un ophtalmologiste, parfois d'extrême urgence.

Baisse de l'acuité visuelle (BAV)

Une BAV peut avoir une cause ophtalmologique : troubles de l'accommodation non ou mal corrigés : hypermétropie, astigmatisme, anisométrie ou une cause locale (cataracte, glaucome, rétinopathie).

Elle amène rapidement le malade à consulter lorsqu'il a du mal à lire et à faire des travaux fins à cause de la réduction de sa vision centrale.

Baisse de l'acuité visuelle aiguë

BAV unilatérale

Lorsque l'œil est rouge après un traumatisme, il faut programmer une radiographie standard et/ou un scanner à la recherche d'un corps étranger.

Lorsque le malade a eu un traumatisme et que l'œil garde une coloration normale, le scanner est indispensable pour mettre en évidence une compression ou un hématome du nerf optique.

Hors d'un traumatisme, l'amaurose fait évoquer deux diagnostics. Le premier, chez un sujet jeune, est la névrite optique rétrobulbaire au cours de laquelle le *FO** peut être normal. Toutefois, il faut répéter le FO ultérieurement, car l'atrophie optique guette le malade.

La neuropathie ischémique antérieure se traduit au *fond d'œil** par un œdème blanchâtre de la papille et, à la *campimétrie**, par une amputation de l'un des champs visuels. Son évolution est défavorable. La cause en est le diabète dans 90 % des cas, la maladie de *Horton**, les thromboses des carotides et l'hypertension artérielle.

BAV bilatérale

Il faut évoquer une maladie de *Horton**, une sclérose en plaques, une névrite optique infectieuse, une *hypertension intracrânienne bénigne**, une forme aiguë de la maladie de *Leber**.

Baisse de l'acuité visuelle lentement progressive

Elle est souvent asymétrique. C'est le cas des tumeurs de l'étage antérieur de la base du crâne : adénome hypophysaire, craniopharyngiome, méningiome, tumeurs des voies optiques (gliomes), intoxications (alcool, nicotine, rimifon) et dégénérescence maculaire héréditaire. Tout sujet ayant une baisse de l'acuité visuelle dont l'origine n'est pas évidente doit avoir une *IRM** à la recherche d'une compression du nerf optique, même si le FO est normal.

Hémianopsie

C'est une atteinte d'un ou plusieurs secteurs du champ visuel. Elle est soupçonnée par l'interrogatoire qui retrouve des incidents liés au fait que le malade voit mal sur le côté. Ce déficit est confirmé par l'exploration du champ visuel aux doigts et surtout par les appareils *campimétriques** chez l'ophtalmologiste. L'*IRM** peut mettre en évidence les lésions des voies visuelles, depuis le globe oculaire jusqu'aux corps genouillés (fig. 28).

L'hémianopsie bitemporale est chiasmatique. Elle se rencontre dans l'adénome hypophysaire évolué et dans les tumeurs de la région sellaire : craniopharyngiome, méningiome de la selle turcique, gliome du chiasma.

L'hémianopsie rétrochiasmatique est latérale homonyme.

Dans une quadranopsie inférieure, on soupçonne une atteinte du lobe pariétal ; dans une quadranopsie supérieure, une atteinte du lobe temporal.

Lorsque l'atteinte du champ visuel est massive, la lésion se situe au niveau de la scissure calcarine au niveau du lobe occipital (fig. 12) : il s'agit habituellement d'hémorragie, de tumeurs, d'abcès.

Cécité

La cécité corticale est liée à l'atteinte des radiations optiques ou des lèvres de la scissure calcarine. La destruction de l'aire sensitivo-visuelle entraîne la cécité, la destruction de l'aire psycho-sensible qui l'entoure provoque l'impossibilité pour le malade de reconnaître ce qu'il voit. Les réflexes photomoteurs sont présents. Le malade méconnaît souvent son trouble.

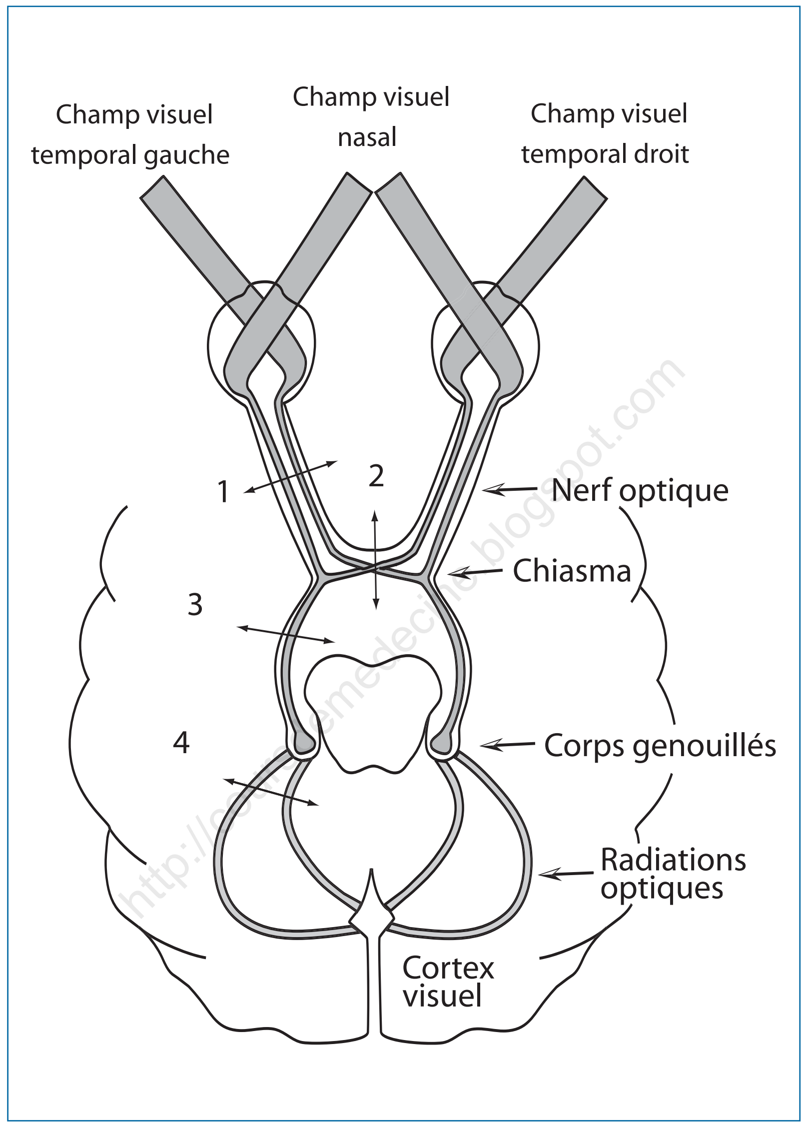


Fig. 28 – Amputations du champ visuel. La projection du champ visuel temporal se fait sur la partie nasale de la rétine, et celle du champ nasal se fait sur la partie temporale. Les voies optiques ont de multiples relais avant d'atteindre le cortex occipital. Section 1 : cécité unilatérale. Section 2 : hémianopsie bitemporale. Section 3 : hémianopsie latérale homonyme. Section 4 : hémianopsie latérale homonyme.

La cécité post-stase avec atrophie optique après hypertension intracrânienne ne devrait plus se voir.

Problèmes visuels cognitifs

Le médecin est consulté pour des troubles de la vue qu'une correction par les verres n'améliore pas, en général chez l'enfant. Celui-ci ne voit pas malgré l'intégrité de sa fonction visuelle, ce qui peut être à l'origine d'échec scolaire. Le bilan orthoptique et psychologique montre des difficultés de perception dans les épreuves visuo-attentionnelle ainsi que des troubles de la mémoire visuelle.

Symptômes communs à diverses pathologies

Nous avons groupé ici les principaux signes d'alerte auquel tout médecin peut être, un jour ou l'autre, confronté.

Céphalées

Elles sont un point d'appel fréquent en neurologie. Il appartient au médecin de reconnaître les céphalées qui comportent un risque vital : rupture d'anévrysme intracrânien, tumeur intracérébrale, etc. Dans le même ordre d'idées, il faut toujours s'inquiéter lorsqu'une céphalée ancienne, non modifiée pendant des mois, augmente de fréquence et d'intensité.

Récentes brutales

Parmi celles-ci, les céphalées en coup de tonnerre évoquent la rupture d'un anévrysme intracrânien. Les céphalées qui s'accompagnent de signes neurologiques déficitaires peuvent être dues à un hématome ou à un infarctus cérébral. Les céphalées de l'*hydrocéphalie** aiguë sont déclenchées par le développement d'une tumeur dans les ventricules cérébraux bloquant le trou de Monro ou comprimant l'aqueduc de Sylvius (fig. 27). Les céphalées de l'hypertension artérielle sont souvent révélatrices.

Céphalées progressives avec signes méningés

Ce sont celles des méningites dont le germe en cause est précisé par l'étude bactériologique du LCR.

Céphalées aiguës installées en quelques jours, semaines ou mois

On aura à penser à l'artérite temporale de *Horton** et aux causes ORL, ophtalmologiques et dentaires.

Origine oculaire

La céphalée d'origine oculaire est habituellement de siège rétro-orbitaire ou périorbitaire ; elle est rarement temporale ou occipitale. Elle est lancinante. Elle s'accentue lors d'un effort visuel. Elle est fréquente en fin d'après-midi.

Les céphalées du glaucome accompagnent l'œil qui est rouge, douloureux, et dur à la palpation.

Dans les deux cas, la consultation d'un ophtalmologiste doit se faire en urgence.

Origine ORL et dentaire

Les céphalées d'origine ORL surviennent en climat fébrile. La douleur est provoquée par la pression locale des cavités pneumatiques de la face. C'est une douleur accentuée par les mouvements de la tête et qui réapparaît souvent tous les jours en fin de matinée. Les sinusites sphénoïdales, les plus graves, peuvent se compliquer de thrombose des sinus caverneux avec atteinte des nerfs crâniens qui le traversent (fig. 16).

L'origine dentaire des céphalées est évoquée souvent à l'excès.

Céphalées chroniques

Parmi elles, il y en a qui surviennent par crise, c'est le cas des migraines, des algies vasculaires de la face, de la maladie de Trousseau. D'autres sont plus continues, comme l'algie post-zostérienne, les céphalées post-traumatiques entrant dans le cadre du syndrome subjectif, les céphalées chroniques quotidiennes par abus médicamenteux. Certains traitements antiarythmiques et antiangoreux peuvent en être la cause.

Pour en trouver la cause, il faut préciser dans quelles circonstances elles surviennent et depuis combien de temps elles durent.

Douleurs neurogènes

Dites aussi neuropathiques, elles sont consécutives à une lésion du système nerveux central ou périphérique. Elles surviennent en l'absence de stimulation nociceptive périphérique exercée sur la peau ou toute autre structure sensible.

Les phénomènes douloureux post-lésionnels s'installent souvent après un intervalle libre de quelques semaines à plusieurs années, en particulier en cas de lésion du système nerveux central.

La topographie douloureuse est en rapport avec la lésion neurologique causale et s'accompagne très souvent d'un déficit de la sensibilité objective.

La sémiologie clinique est stéréotypée, associant des symptômes douloureux spontanés (brûlures, décharges électriques) et provoquées (allodynies, hyperalgésie). Le questionnaire DN4 aide à l'identifier (Annexe IX).

Douleurs neuropathiques centrales

Elles sont consécutives à des lésions des systèmes de contrôle intra-cérébraux de la sensibilité (tronc cérébral, thalamus, cortex sensitif) ou, à l'étage médullaire, des cordons postérieurs ou antérolatéraux de la moelle.

Douleurs neuropathiques périphériques

Elles sont dues à une lésion qui siège en amont de la topographie douloureuse, qu'il s'agisse d'un arrachement du plexus brachial, d'une radiculopathie post-sciatique ou post-zostérienne, d'une lésion cubitale au coude, d'une polyneuropathie dont l'origine peut être diabétique, alcoolique, inflammatoire, dues au sida ou encore à l'action neurotoxique des antibiotiques ou des médicaments antiviraux. Les douleurs d'un membre fantôme après amputation font partie de ce groupe (*douleurs de désafférentation**).

La douleur neuropathique occasionne des troubles de l'attention, du comportement et du sommeil. Elle est aussi à l'origine d'une inhibition psychomotrice. Elle peut donc altérer la qualité de la vie familiale, conjugale et professionnelle et avoir un retentissement affectif et émotionnel.

Ces douleurs résistent aux antalgiques usuels. D'autres classes pharmacologiques sont maintenant utilisées avec succès : antidépresseurs tricycliques, inhibiteurs de la recapture de la sérotonine et antiépileptiques (carbamazépine, gabapentine, prégabaline, phénytoïne). Il faut aussi traiter l'anxiété, la dépression et les troubles du sommeil.

Dans les douleurs radiculaires, on peut recourir de façon efficace aux anesthésiques locaux et aux blocs analgésiques.

Tremblements

Ce sont les mouvements involontaires les plus fréquemment rencontrés en neurologie. Il convient tout d'abord de recueillir les données anamnestiques : mode de début, ancienneté des troubles, circonstances d'apparition, antécédents personnels et familiaux.

Un tremblement est un mouvement oscillatoire, rythmique autour d'un axe d'équilibre. Il est caractérisé par son siège proximal ou distal, l'atteinte de la tête, de la face, du tronc et des membres par sa symétrie, son amplitude, sa fréquence, ses circonstances de survenue : lors du repos de la posture ou de l'action. L'association à d'autres signes neurologiques : akinésie, rigidité, syndrome cérébelleux, neuropathie, etc.

La deuxième étape définit la nature du mouvement et établit le diagnostic de tremblements.

Il peut s'agir d'un tremblement de repos ou tremblement statique ou d'un tremblement d'action.

La recherche d'un tremblement de repos nécessite un relâchement complet. Le malade doit être confortablement installé dans un fauteuil. Il faut ensuite l'observer lors de la réalisation d'un mouvement volontaire. Le tremblement du Parkinson est le plus fréquent, il est lent surtout distal et il disparaît aux mouvements volontaires. Le *Datscan** contribue à la confirmation du diagnostic en cas de doute. Si le tremblement de repos n'est pas associé à un syndrome akinétorigide, il peut être un des éléments du tremblement dystonique.

Le tremblement d'action peut être postural ou cinétique. Le tremblement postural est peu visible au repos ; il apparaît lors du maintien des membres supérieurs en position de serment ou lors de la recherche du signe du bretteur : oscillations des index maintenus en vis-à-vis. Il est distal, mais il peut exister au niveau de la tête : tremblement de négation ou d'affirmation. Il augmente lors d'un stress physique ou psychique. Le tremblement cinétique apparaît lors du mouvement volontaire. Il s'exagère à la fin du mouvement dirigé sur une cible ou lors de l'épreuve doigt sur le nez ou talon sur genou, ou lors du graphisme (spirale d'Archimède, fig. 10) ou de l'épreuve du verre d'eau qui consiste à verser le contenu d'un verre dans un autre distant de 20 cm.

Le tremblement d'action peut être associé à une akinésie, une hypertonie, une posture dystonique, un syndrome cérébelleux, etc.

Les tremblements les plus souvent rencontrés sont : le tremblement physiologique, le tremblement essentiel, le tremblement cérébelleux et le tremblement dystonique.

Tremblement physiologique

Il augmente dans toutes les situations où le sujet est ému. Les bêtabloqueurs ont une action symptomatique, ils sont à prendre à titre préventif. Les benzodiazépines sont à déconseiller.

On peut en rapprocher le tremblement psychogène qui se produit chez un sujet neurotonique anxieux. Il est d'installation brutale, par exemple à l'occasion d'une question embarrassante.

Le tremblement disparaît lors de distraction attentionnelle ou d'épreuves rythmiques sollicitées en un autre segment du corps. Des phénomènes de cocontraction des muscles agonistes et antagonistes lors de la mobilisation passive du membre peuvent aussi se voir.

Tremblement essentiel

Il est postural, disparaissant au repos. Il est bilatéral et symétrique et il touche les membres supérieurs surtout la main, la tête, le tronc et la voix.

Il affecte certaines personnes pendant toute leur vie. Il est familial dans 50 % des cas, autosomique dominant, si bien qu'on peut trouver plusieurs cas dans la famille du sujet qui en est affecté. Dans la majorité des cas, c'est le seul symptôme neurologique. Cependant, chez un garçon, la survenue tardive du symptôme sans histoire antérieure de tremblement, doit faire évoquer un syndrome de prémutation de l'X fragile et rechercher un retard mental. On peut, dans ce cas précis, observer à l'*IRM** des hypersignaux des pédoncules cérébelleux en séquence pondérée en T2.

Les bêtabloqueurs sont le traitement de référence. La primidone et le phénobarbital peuvent en diminuer l'amplitude.

Tremblement cérébelleux

Il associe une composante cinétique et posturale. Il peut affecter le tronc, la voix et les membres. Il peut être uni ou bilatéral, le plus souvent il est asymétrique et associé aux autres signes cérébelleux.

Il est symptomatique d'une lésion hémisphérique cérébelleuse (SEP, AVC, traumatisme crânien, affection dégénérative).

Le tremblement est amélioré par l'isoniazide ou par la carbamazépine (Tégrétol®).

Tremblement dystonique

Il accompagne certaines infirmités motrices d'origine cérébrale. Il est unilatéral ou bilatéral et souvent asymétrique. Il est souvent mixte, d'action et de repos. Il augmente avec l'action et s'accompagne de positions involontaires et parasites d'un membre, en général de la main et du poignet. Dans certains cas, la toxine botulique a pu l'améliorer, surtout lorsqu'il est cervical. Il y a eu aussi quelques résultats intéressants par la stimulation du *globus pallidum* (fig. 23).

Tremblements médicamenteux

De multiples médicaments peuvent en être responsables ; les plus souvent en cause sont les substances bêtamimétiques, les antidépresseurs tricycliques, le lithium, le valproate de sodium, etc. Le tremblement peut être contemporain de la prise récente du médicament, mais il peut survenir tardivement. On parle de dyskinésie tardive. Le tremblement ne disparaît pas toujours avec l'arrêt du médicament. Il importe donc d'évoquer la responsabilité iatrogène même si la substance a été longtemps bien supportée. Reste à évaluer la possibilité d'interrompre le médicament incriminé.

Pertes de connaissance

Trois diagnostics sont à évoquer en priorité : la syncope, la crise d'épilepsie et la crise névropathique.

Syncope

La syncope est une perte de connaissance à début rapide. Le sujet a l'impression qu'il va faire un malaise ; sa vue se trouble. Il a parfois des vertiges et des bourdonnements d'oreille. Il s'écroule sans se faire mal. Il y a parfois quelques clonies de la face, de la paupière ou des bras ; il peut perdre ses urines. Une fois allongé, tout rentre dans l'ordre en quelques minutes. La durée de la syncope est généralement brève ; elle est spontanément résolutive, s'accompagnant d'une perte du tonus postural, avec un retour rapide à l'état de conscience normal. Elle est due à une hypoperfusion cérébrale passagère.

Elle doit faire rechercher une pathologie cardiovasculaire : ischémie myocardique, rétrécissement aortique, cardiopathie congénitale, hypotension artérielle orthostatique, troubles du rythme cardiaque : bloc de branche, bloc sino-auriculaire de Stokes-Adams, tachycardie paroxystique, etc.

Dans l'insuffisance vertébro-basilaire par vol vasculaire du sous-clavier, la syncope fait suite à une rotation de la tête ou à des mouvements des membres supérieurs. On trouve à l'examen une différence de pression artérielle ou des pouls aux deux bras. C'est une des causes de la *drop-attack* où le malade, au bout d'un périmètre de marche plus ou moins long, tombe à terre sans perte de connaissance et se relève aussitôt.

La syncope réflexe peut se voir après des accès de toux (ictus laryngé), un éternuement, une douleur intense, mais également après une stimulation digestive (déglutition, défécation), à la fin d'une miction ou lors d'une exploration instrumentale de la vessie.

Épilepsie

Une crise d'épilepsie est facilement éliminée : le début est brutal, la durée de la perte de connaissance est plus longue que celle de la syncope, des mouvements tonico-cloniques apparaissent avec la perte de connaissance, une morsure du bord latéral de la langue ou de la joue est habituel et il y a une cyanose du visage.

L'événement peut être annoncé par quelques manifestations visuelles, auditives, ou autres. Après l'événement, on peut observer un épisode confusionnel, des douleurs musculaires, mais le malade garde une amnésie totale de la crise si elle est généralisée.

Crise névropathique

La cause est souvent conflictuelle. Une agitation psychomotrice précède la chute. Celle-ci est spectaculaire, non traumatique. Il peut y avoir des raideurs des membres, surtout des extrémités et parfois même le malade peut se mettre en opisthotonos. La perte de connaissance est souvent incomplète ; le malade entend ce qui se passe autour de lui et s'en souvient.

Pour mémoire, nous rappellerons la crise de tétanie encore appelée spasmophilie ou dystonie neurovégétative.

Autres causes

La crise d'hypoglycémie est une cause fréquente. On la rencontre surtout chez le sujet diabétique à glycémie instable ou dont le traitement est mal équilibré. Elle peut se voir chez un sujet dénutri. Elle peut également occasionner une crise d'épilepsie.

Les médicaments de l'hypertension artérielle peuvent provoquer une perte de connaissance par hypotension orthostatique.

Un traumatisme crânien peut entraîner une perte de connaissance transitoire : c'est le KO traumatique. La commotion cérébrale est liée à une perturbation fonctionnelle secondaire à l'ébranlement en masse du cerveau ; le trouble de conscience, transitoire, va de l'obnubilation au coma complet. La contusion cérébrale peut causer un état grave d'emblée avec des signes neurologiques déficitaires. Les lésions vont de simples suffusions hémorragiques sous la pie-mère à une dilacération du tissu nerveux.

Maladies héréditaires

Elles peuvent être responsables de lésions du système nerveux central, d'atteinte du nerf périphérique, de myopathies, etc. On y pense quand la maladie touche plusieurs membres d'une même famille, chacun ayant un ou plusieurs signes évocateurs. C'est le cas de la neuro-ectodermose évoquant une maladie de *Von Recklinghausen**. On y pense aussi quand, chez un sujet isolé, les signes sont caractéristiques d'une affection familiale et conduisent à l'examen des autres membres de la famille. C'est le cas lorsqu'on est devant une ataxie, une spasticité, des troubles trophiques évoquant une maladie de Friedreich.

Il faut donc examiner le malade et ses collatéraux, adultes et enfants, qui peuvent être porteurs d'un signe isolé de la maladie témoignant d'une pénétrance plus ou moins complète des signes. Un syndrome malformatif chez un nouveau-né peut poser rapidement un problème vital.

Le spécialiste établit un arbre généalogique pour étudier la transmissibilité des signes selon qu'un caractère est dominant, récessif, ou lié au sexe. Il apprécie l'évolutivité des troubles. Par exemple la maladie de Charcot-Marie-Tooth commence au niveau des pieds et elle se complète avec le temps d'une neuropathie chronique ; la chorée de Huntington débute par des mouvements anormaux pour aboutir à une démence.

L'âge peut modifier l'aspect évolutif de la maladie. C'est le cas de la maladie de *Wilson**. Chez l'enfant et l'adolescent, elle peut avoir une évolution fébrile, rapidement cachectisante, avec une atteinte hépatique dominante. Les

formes chroniques se manifestent plus souvent à l'âge adulte par un syndrome extrapyramidal (pseudo-sclérose de Westphall). La présence d'un *anneau vert cornéen de Kayser-Fleischer** et les troubles du métabolisme du cuivre, aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte, témoignent bien de l'unité du syndrome.

Enfin, il convient de faire la distinction entre une maladie chromosomique détectée par le caryotype et une maladie génique décelée par biologie moléculaire.

Les signes suivants sont en faveur d'une aberration chromosomique :

– l'âge de la mère lors de la conception de l'enfant (le vieillissement favorise la non-disjonction des chromosomes à la naissance) ;
– la répétition de fausses couches, pendant les premières semaines ou mois de la grossesse ;
– la présence de stigmates dans la fratrie faisant évoquer une hérédité de prédisposition ;
– l'existence de signes qui ne peuvent s'expliquer par la mutation d'un seul gène : par exemple une encéphalopathie et une atteinte multiviscérale.

La découverte chez un enfant d'une translocation chromosomique fait proposer au médecin de famille l'étude caryotypique de toute la famille. C'est en effet la seule aberration chromosomique transmissible. Les maladies chromosomiques sont de véritables accidents dont la résurgence est faible. Elles affectent une partie d'un chromosome (aberration de structure) ou de nombre (aberration de nombre).

En faveur d'une aberration génique, on retient une consanguinité parentale en cas d'affection récessive – les ascendants porteurs du gène à l'état hétérozygote ne sont pas malades, mais ils sont conducteurs selon les lois de Mendel – et la notion d'enfants décédés en bas âge de causes inexpliquées ;

Tout caractère héréditaire n'est en effet que le résultat final d'un processus long et compliqué qui va de l'origine génique à la réalisation phénotypique. Le développement harmonieux de ce processus peut exiger plusieurs actions géniques secondaires intervenant à tour de rôle. Il existe des maladies polygéniques qui résultent de la collaboration de plusieurs gènes (gène opérateur, gène régulateur, gène freinateur), ce qui peut modifier l'expression d'un gène y compris dans une même fratrie.

Citons, tout à fait à part, les affections liées au génome mitochondrial. Les remaniements de l'ADN mitochondrial ont des répercussions sur n'importe quel organe, mais principalement sur les tissus faisant appel au métabolisme oxydatif, tels que le cœur, le muscle et le système nerveux. Il en est ainsi

dans l'ophtalmoplégie externe progressive, dans le syndrome de Kearns-Sayre, dans le syndrome de Melas, dans le syndrome de Merrf, etc.

Les affections du système nerveux sont très nombreuses. L'erreur diagnostique guette donc tout médecin. La vérité découle d'un bon interrogatoire du malade et d'un bon examen physique. Il ne faut pas sacrifier l'acte intellectuel à l'examen complémentaire ; un organigramme détaillé ne saurait remplacer le contact du médecin avec son malade.

Des investigations paracliniques font suite à la consultation. Elles sont rassurantes pour le médecin et elles sont bien acceptées par le public qui adule la haute technicité aux dépens de l'acte intellectuel. Le clinicien se doit cependant de retenir des données de l'imagerie, celles qui confirment la clinique. En effet, l'imagerie peut situer une lésion là où elle ne se trouve pas : anomalie constitutive anodine par exemple ; elle peut avoir exploré un organe sain faute d'avoir été bien dirigée par la clinique ; elle peut enfin être négative parce que le signe fonctionnel est sans substratum anatomique.

Des investigations peuvent corriger leur propre insuffisance : ainsi la majorité des crises d'épilepsie se déroule loin du regard expert du médecin et l'*EEG** peut être négatif. La vidéo-EEG a permis d'objectiver, surtout en cas de crises réfractaires au traitement, des crises d'angoisse ou d'hystérie simulant une crise d'épilepsie généralisée.

L'*IRM** n'est pas infaillible non plus. Les résultats corrects ou erronés d'un examen dépendent de la compétence de celui qui interprète l'examen.

L'*EMG** peut induire, lui aussi, des erreurs de diagnostic : la position de l'électrode importe, car il y a des variations anatomiques de l'innervation normale, la température cutanée altère les vitesses de conduction nerveuse, augmente l'amplitude des potentiels d'action et favorise l'apparition de la myotonie, même chez le sujet normal.

La vigilance du ou des médecins et leur bon sens clinique sont donc les meilleurs garde-fous contre les erreurs diagnostiques.

NEUROPÉDIATRIE

Généralités

L'approche de la neurologie de l'enfant est pour le médecin de famille un enjeu de plus en plus important, car la multiplicité des spécialités a entraîné la raréfaction des pédiatres généralistes.

Pathologie prénatale

Les anomalies de l'embryogenèse ou de la fœtogenèse sont susceptibles d'entraîner des malformations diverses dont la nature ne tient pas à l'agent responsable, mais à la structure embryonnaire au moment de l'agression. Ainsi, pendant l'organogenèse (période embryonnaire), on observe des malformations cérébrale, oculaire, cardiaque, rénale, etc. Au-delà du 3e mois (période fœtale), le cerveau n'est plus touché dans sa morphologie, mais dans sa structure fonctionnelle.

L'identification *in utero* de l'agent responsable de la malformation est possible à tous les stades du développement par la surveillance de la grossesse, par l'étude du liquide amniotique (caryotype, biologie moléculaire, enzymologie), par la surveillance des paramètres qui témoignent d'un risque infectieux (sérologie de la rubéole, de la toxoplasmose, des maladie des inclusions cyto-

mégaliques, de la tuberculose, de la syphilis et du VIH). L'IRM et l'échographie fœtale peuvent déceler des anomalies cérébrales et viscérales.

Pathologie néonatale

L'examen néonatal peut découvrir précocement des anomalies cardiaques, rénales ayant échappé au diagnostic prénatal et qui peuvent compromettre les fonctions d'un cerveau normalement constitué. Les anomalies cardiaques sont souvent associées à des malformations cérébrales.

Le dépistage d'erreurs innées du métabolisme est devenu obligatoire dans les premiers jours de la vie. Il est en effet possible de dépister un trouble du métabolisme des acides aminés (phénylcétonurie), des sucres (galactosurie, fructosurie) et d'y pallier par un régime approprié. On dépiste aussi les lipidoses (sphingolipidoses) et on les corrige par des enzymes de remplacement, évitant ainsi les complications de l'hypothyroïdie congénitale responsable de nanisme et de retard mental. On peut déceler une hyperplasie surrénalienne congénitale susceptible d'entraîner une déshydratation massive dès la deuxième semaine de vie, faute d'un traitement substitutif. Ce dépistage, même tardif, garde son intérêt chez des enfants plus âgés provenant de l'immigration. Il n'a pas alors d'action préventive, mais il permet d'améliorer les conséquences de l'anomalie métabolique.

Examen postnatal de l'enfant

L'examen neurologique doit tenir compte des difficultés d'approche de l'enfant qu'il faut mettre en confiance, parfois l'examiner dans les bras de sa mère, l'observer pendant qu'elle le déshabille et prêter attention à toutes les remarques qu'elle peut faire.

Il faut apprécier le tonus passif, rechercher une anomalie qualitative de la motricité que l'on peut apprécier par la réponse à une stimulation. Un enfant qui garde les poings fermés ou qui n'a pas de préhension à 4 mois, a un problème neurologique.

Le rythme de développement varie d'un enfant à l'autre, mais l'ordre d'acquisition des performances est toujours le même. Il faut donc s'enquérir de l'âge de tenue de la tête, de la station assise, de la position debout, de la marche et de l'acquisition du langage. Il permet de distinguer un retard d'une arriération mentale. Un retard se comble, mais une arriération mentale est définitive.

La maturation retardée du cerveau peut faire errer le diagnostic. Un enfant hypotonique à la naissance peut devenir spastique peu de temps après. Initialement trop mou, il devient trop raide. Il en est ainsi dans les dystonies volitionnelles d'attitude, séquelles d'anoxie cérébrale. C'est aussi le cas de l'hémiplégie cérébrale infantile qui va se révéler plusieurs années après la naissance, comme s'il fallait laisser du temps à la maturation cérébrale de se faire avant que le déficit cérébral ne s'installe. Cette hémiplégie ne s'accompagne pas d'aphasie car, à cet âge, la dominance hémisphérique n'est pas installée et le langage non acquis. En revanche, l'enfant va développer une hypoplasie d'un ou des deux membres du côté paralysé et souvent une comitialité.

Pathologie propre à l'enfant

Toute souffrance cérébrale néonatale laisse des séquelles qui évoluent pour leur propre compte, indépendamment de leur cause. Il faut donc dépister précocement les infirmités motrices d'origine cérébrale (IMOC) et favoriser la plasticité cérébrale pour éviter de voir s'installer des raideurs et de déceler des troubles sensoriels qui peuvent aggraver la dépendance de ces enfants.

L'examen neurologique doit être nuancé, fragmenté, adapté. Toutefois, la correspondance anatomo-clinique n'est pas toujours possible, car des suppléances ont pu se créer et certaines zones associatives cérébrales peuvent ne pas encore être myélinisées.

Il y a chez l'enfant des pathologies plus fréquemment rencontrées que chez l'adulte. Parmi les pathologies infectieuses, les méningites néonatales, contractées lors du passage de l'enfant dans la filière génitale de sa mère, doivent être dépistées tôt, car elles sont habituellement létales ou ne permettent qu'une survie au prix de grosses séquelles. Or, la symptomatologie est souvent trompeuse : nuque souple, troubles respiratoires et troubles de l'éveil. Les maladies éruptives : rougeole, varicelle, rubéole, etc. peuvent se compliquer de méningo-encéphalites.

Les neurotoxicoses sont les conséquences de troubles de l'hydratation. À l'origine, il y a des troubles hydroélectrolytiques et bien souvent une cause ORL (otite, mastoïdite) ou digestive (gastroentérite).

Les médulloblastomes de la fosse cérébrale postérieure sont les tumeurs les plus fréquentes chez le petit enfant.

Les maladies héréditaires (géniques ou chromosomiques) apparaissent souvent après un intervalle libre faisant suite à la naissance ; il en est à révélation tardive au sein d'une même fratrie, et l'homochronie comme l'homotypie peuvent manquer.

Les crises d'épilepsie ont souvent des manifestations atypiques. L'enfant ne peut s'offrir le luxe de crises généralisées ; bon nombre vont avoir des signes focalisés. Certaines crises n'ont pour traduction que des troubles de la vigilance. La répétition des crises sur un cerveau immature peut engendrer des séquelles irréversibles.

C'est enfin le moment où la pathologie malformative du cerveau et de ses annexes se révèle. Les malformations corticales entraînent souvent des crises d'épilepsie réfractaires au traitement. C'est le cas de la schizencéphalie définie par une fente unilatérale ou bilatérale bordée de substance grise dysplasique qui s'étend du cortex à la région périventriculaire. Cette malformation est le plus souvent sporadique et correspond à une anomalie du développement cortical. Les microgyries et les pachygyries sont les plus fréquentes .

L'*hydrocéphalie** évolutive du nourrisson se révèle par une augmentation du périmètre crânien (le crâne n'étant pas fermé à cet âge) ; à l'inverse, la craniosténose ou suture prématurée des os du crâne sera source d'hypertension intracrânienne. Le pronostic dépend de l'état cérébral sous-jacent.

Les troubles neurologiques installés dans l'enfance sont lourds de conséquences, car ils peuvent s'accompagner de troubles psychiques, d'anomalies de l'éveil intellectuel, comme de retards de croissance. Plus les lésions cérébrales sont sévères, plus l'enfant sera de petite taille. Le syndrome petite taille, petit poids, petit QI, est une entité bien définie. Ils entraînent aussi une dépendance de l'enfant de son environnement, une charge et un souci pour la famille, et devront relever d'un institut médico-psychologique. Ils compromettent son éveil intellectuel et donc son orientation future (scolarisation, avenir professionnel).

Prise en charge

La prise en charge est différente chez un enfant « blessé » qui a pu connaître une vie normale avant d'être malade et chez celui qui a un handicap depuis toujours.

– La rééducation, la kinésithérapie, l'ergothérapie, la psychomotricité et l'orthophonie vont accompagner son éducation quotidienne au détriment des activités ludiques normales à cet âge. Les résultats attendus sont variables : le progrès des acquisitions et le maintien des acquis sont les buts recherchés.
– Une intervention orthopédique destinée à compenser une anomalie est souvent mal comprise par les familles qui confondent correction chirurgicale avec guérison. Il ne faut pas hésiter à prescrire des prothèses quand une fonction est définitivement compromise.
– L'accessibilité au milieu ambiant reste un enjeu majeur pour l'enfant handicapé : accessibilité à la ville qui ne doit pas être une cité interdite, à l'école qui doit l'être pour tous, à une activité professionnelle. Mais cela doit être décidé en fonction des capacités restantes de chacun. Une forme d'exclusion consiste à imposer à un milieu mal préparé, un enfant privé de capacités opérationnelles.
– La posologie des médicaments utilisés chez l'enfant doit être adaptée à son poids ou à sa surface corporelle. En outre, bon nombre de médicaments utilisés chez l'adulte n'ont pas de forme galénique destinée à l'enfant.

L'étude des maladies du système nerveux de l'enfant ajoute une dimension supplémentaire à celle pratiquée chez l'adulte. En effet, à la naissance, les différentes parties du système nerveux n'ont pas encore pris les unes par rapport aux autres les fonctions de subordination qui assureront chez l'adulte un fonctionnement adapté. Cette maturation est lente.

La neurologie de l'enfant comporte la pathologie malformative, la pathologie héréditaire et la pathologie obstétricale. Certaines maladies héréditaires ne permettent la survie au-delà de la deuxième enfance ; elles échappent donc à l'exercice des médecins d'adultes.

La pathologie anténatale entraîne des malformations quand l'agent pathogène perturbe la maturation du système nerveux.

Le traumatisme obstétrical cache bien des ignorances. La part du traumatisme physique est à mettre en parallèle avec l'œdème cérébroméningé, les accidents vasculaires cérébraux et les troubles métaboliques d'ordre respiratoire.

Soulignons que la réduction du nombre des pédiatres généralistes, en France, met le médecin de famille au premier rang pour le diagnostic et la prise en charge des maladies de l'enfant.

PATHOLOGIE DU SYSTÈME NERVEUX AUTONOME

Généralités

Les limites entre la neurologie et la psychiatrie sont difficiles à tracer : la neurochimie nous montre en effet qu'un déficit en neurotransmetteur, peut entraîner un syndrome dépressif, mais aussi une maladie de Parkinson ; inversement, un syndrome dépressif provoque un déficit de sécrétion des mêmes substances. De même, le support de la douleur n'est pas qu'organique : « L'expérience sensorielle et émotionnelle est associée à un dommage tissulaire présent ou potentiel » (*International Association for the Study of Pain*).

Le système nerveux végétatif n'est pas aussi autonome qu'on le dit. Si certaines de ses voies sont distinctes des voies du système nerveux central, d'autres sont anatomiquement étroitement intriquées avec elles. Le système nerveux central a un rôle de modulation et de régulation dans la vie végétative inconsciente, inversement les viscères ont chacun une autonomie relative.

La bonne gestion des émotions est assurée par les régions les plus primitives de notre cerveau : le système limbique et le cortex préfrontal. Ce système nerveux autonome (système involontaire et automatique) intervient « pour moduler, réguler et harmoniser la vie végétative » (Bichat 1801).

Le cortex préfrontal n'est ni le point de départ de voies motrices, ni l'aboutissant de voies sensorielles. En revanche, de multiples connexions le mettent en relation avec les aires associatives temporales, pariétales et occipitales et il a aussi des connexions avec le cortex limbique, l'hippocampe et l'amygdale. Il est donc à l'interface entre la cognition et les sentiments. Il est de plus impliqué dans la mémoire par le système limbique (circuit hippocampo-mamillaire de Papez), dans les processus émotionnels, dans la capacité d'être attentif (fig. 29). Le système limbique est le centre de la peur et de l'anxiété, l'hippocampe celui de la mémoire, des apprentissages et du savoir-faire.

Toutes ces structures agissent sur l'hypothalamus qui joue un rôle majeur dans l'intégration et la régulation des informations végétatives et elles ont de nombreuses connexions avec les centres végétatifs du tronc cérébral (fig. 30). L'hypothalamus influence les rythmes circadiens, les fonctions

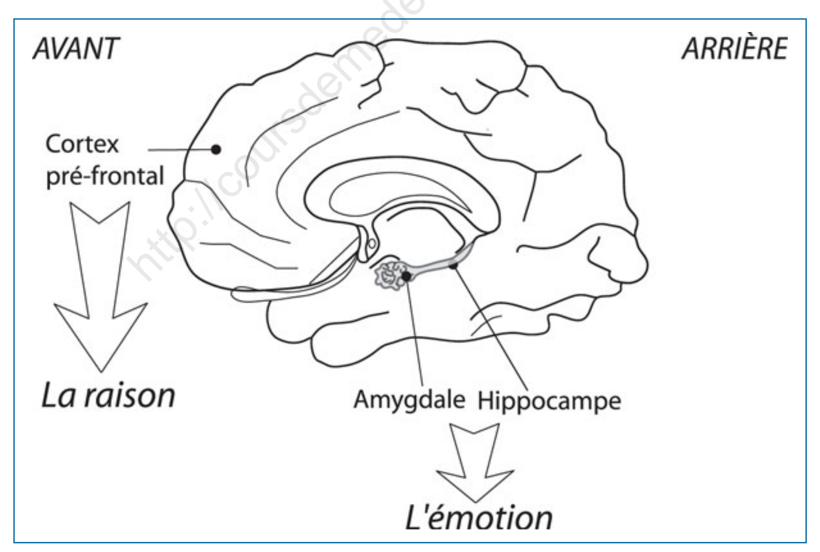


Fig. 29 – Cerveau émotionnel. Face interne de l'hémisphère cérébral droit. Il n'y a pas de voies anatomiques identifiées entre le cortex frontal et la région hippocampique. Des relations sont cependant prouvées par les tests neuropsychologiques.

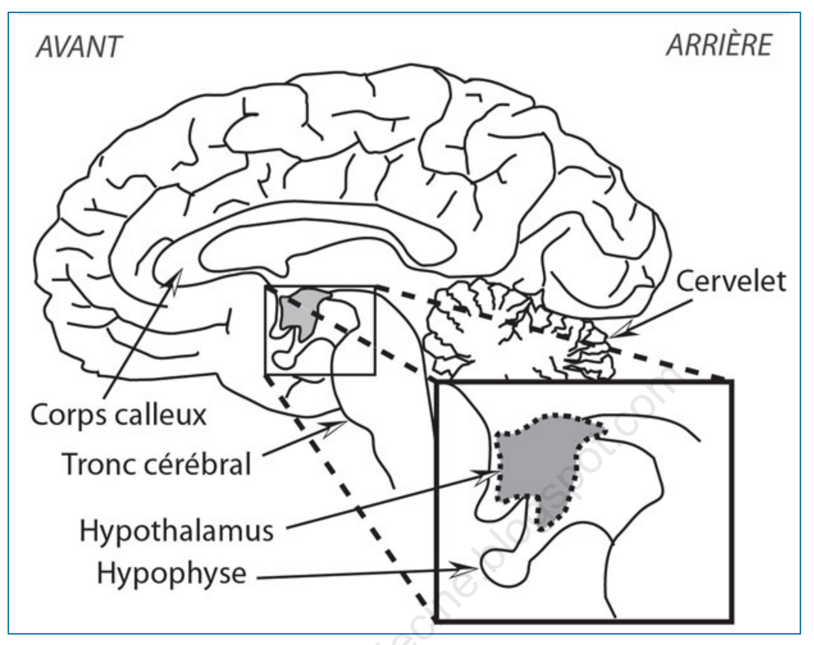


Fig. 30 – Hypothalamus. Sur cette coupe sagittale de l'hémisphère droit de l'encéphale, l'hypothalamus (agrandi dans la vignette) est situé sous le thalamus (voir fig. 2) et au-dessus de l'hypophyse. Il existe un système porte veineux entre l'hypothalamus et l'hypophyse. L'hypothalamus secrète les pré-hormones hypophysaires (*releasing factors*).

nutritives et sexuelles, l'activité intellectuelle et la vie affective. En outre, il agit sur le système neuroendocrinien et le système immunitaire par la sécrétion des stéroïdes et de l'adrénaline de la médullosurrénale (fig. 31). Le contrôle qu'il exerce sur les organes effecteurs se fait par les systèmes sympathiques et parasympathiques dont les fibres prennent naissance dans la corne latérale de la moelle épinière (région *intermedio-lateralis*, fig. 32) au niveau correspondant aux vertèbres DI à L2.

Le système parasympathique quitte le système nerveux à l'étage crânien et sacré (fig. 33).

Les deux systèmes libèrent des neuromédiateurs : acétylcholine en pré-ganglionnaire et noradrénaline en postganglionnaire dans le système sympathique, acétylcholine en pré- et postganglionnaire dans le parasympathique.

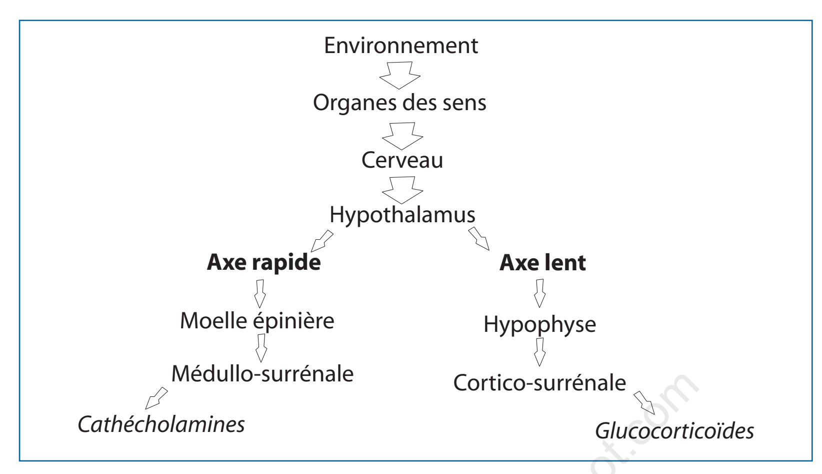


Fig. 31 – Réaction biologique au stress. En cas de réaction d'urgence, le système nerveux autonome est stimulé, c'est l'axe rapide. En cas de stress prolongé, le système neuroendocrinien intervient, c'est l'axe lent.

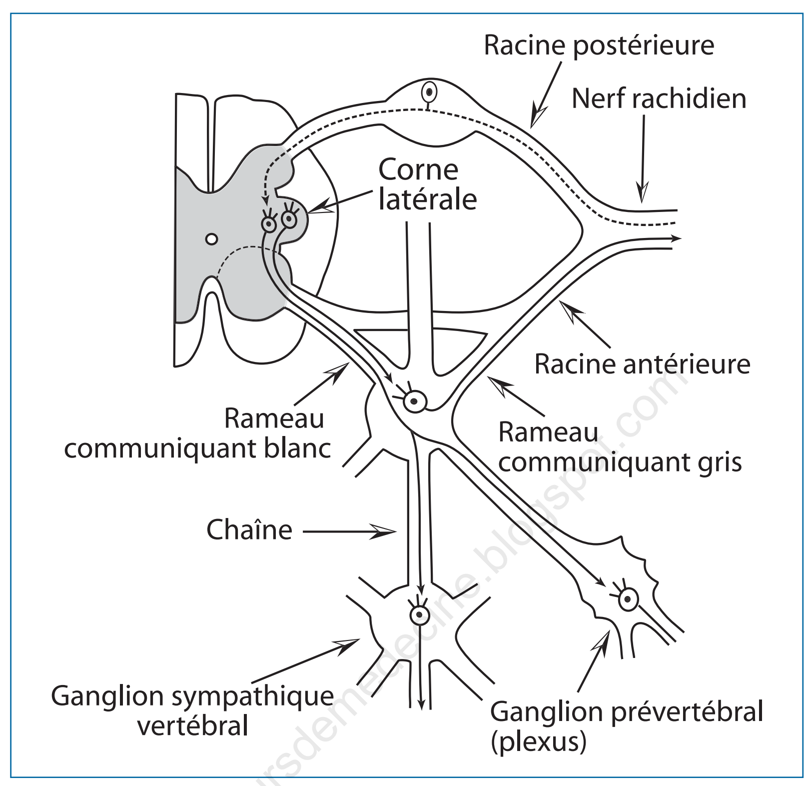


Fig. 32 – Structure des voies sympathiques. Les cellules du système nerveux végétatif sont situées dans la corne latérale de la moelle. Les axones qui en partent quittent la racine antérieure de la moelle par le rameau communicant blanc. Certains vont dans la chaîne sympathique, d'autres sont destinés aux plexus prévertébraux, d'autres enfin rejoignent le nerf rachidien par le rameau communicant gris. Le système nerveux central participe donc au contrôle végétatif.

Les deux systèmes, sympathique et parasympathique, réagissent l'un sur l'autre (fig. 33). Leur harmonie est nécessaire au bon fonctionnement de l'organisme. Le sympathique est excitateur, le parasympathique est freinateur. La prédominance d'un système sur l'autre entraîne un déséquilibre neurovégétatif (Annexe X).

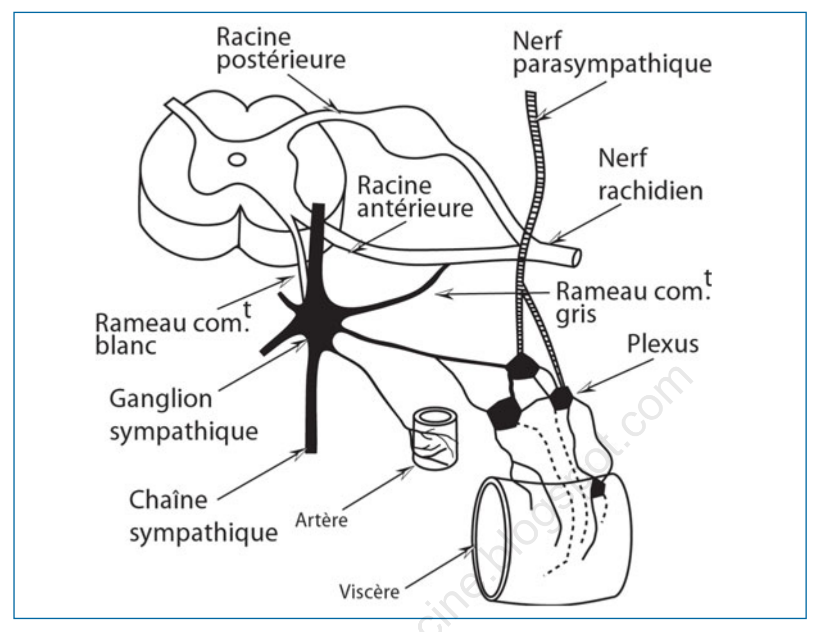


Fig. 33 – Ganglions sympathiques. Ils constituent la chaîne sympathique. Les fibres neurovégétatives y font relais en empruntant les rameaux communiquants blancs pour gagner les plexus des organes effecteurs (artères, viscères, etc.). Certaines regagnent le tronc du nerf rachidien correspondant par le rameau communicant gris. Les nerfs parasympathiques complètent l'action du sympathique à l'étage cervical (incluant le nerf pneumogastrique, X) et sacré.

Dysrégulation

La dysrégulation du système nerveux végétatif peut être cause d'un dérèglement symptomatique aiguë ou chronique.

Dysautonomies aiguës

Dans la neuropathie autonomique de Young et Adams, le début s'installe en quelques jours par des signes infectieux chez l'adulte comme chez l'enfant. Il comporte des signes de dysfonction sympathique : hypotension artérielle, perte de la sudation, mydriase paralytique. En outre, il existe des signes d'atteinte du parasympathique : absence de sécrétion salivaire, diminution de l'acidité gastrique et de la motilité gastro-intestinale, atonie vésicale. Le tout

rentre dans l'ordre en quelques semaines. La nature auto-immune de la maladie est proche de celle du *syndrome de Guillain-Barré-Strohl** ou de la dysautonomie paranéoplasique avec anticorps anti-HU. Des causes médicamenteuses peuvent aussi être impliquées : cisplatine, vincristine.

Dysautonomies chroniques

On les observe dans la maladie de Parkinson, dans l'atrophie multisystémique où l'on rencontre l'association de signes extrapyramidaux et cérébelleux, mais aussi dans l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse et dans le syndrome de Shy-Drager. Toutes ces maladies occasionnent des malaises vagaux avec une hypotension orthostatique. La dysautonomie est due à une inadaptation posturale par défaillance du baroréflexe assurant normalement une tension artérielle adaptée à l'orthostatisme et un débit sanguin cérébral normal.

C'est surtout dans les neuropathies sensitives que l'on rencontre le plus de signes de dysautonomie : neuropathies diabétiques, acropathie ulcéro-mutilante de Thévenard, syndrome de Riley-Day et neuropathies amyloïdes.

Le système nerveux autonome a aussi un rôle dans la genèse des dystrophies sympathiques réflexes : l'algodystrophie et les causalgies.

Algodystrophie

Elle est encore appelée « syndrome douloureux régional complexe », la phase première est pseudo-inflammatoire. Elle se traduit par la trilogie : *dolor, rubor, calor*. Au cours de la phase seconde, des éléments dystrophiques surviennent dont une ostéoporose mouchetée dans les territoires correspondants, avant que ne s'installe, lors de la période tertiaire, une fibrose, des contractures et des séquelles trophiques.

La prise en charge de ces malades, en dehors des blocs sympathiques par anesthésie locale, comprend la lutte contre la douleur et la physiothérapie. Il faut démarrer le traitement par calcitonine le plus rapidement possible. Les antidépresseurs tricycliques sont à ajouter pour leur effet antalgique et psycho-stimulant.

Le rôle du terrain dit « neurotonique » favorise cette complication et une psychothérapie de soutien améliore le résultat du traitement médicamenteux.

Causalgies

Elles surviennent après une blessure partielle, souvent par projectile, d'un tronc nerveux riche en fibres sympathiques comme le médian ou le sciatique poplité

interne. La douleur intense, à type de brûlure, accompagne l'allodynie et l'hyperpathie. Les troubles trophiques sont majeurs. Le traitement est le même que celui de l'algodystrophie.

Autres manifestations

Le système nerveux autonome est aussi à l'origine des céphalées, que ce soit des migraines ou des algies de la face. Il est à l'origine des dyspepsies, avec pesanteurs postprandiales, digestion lente, accompagnée de palpitations et de douleurs abdominales. On trouve souvent chez ces sujets une sensibilité à la palpation de l'épigastre anormale, rapportée au plexus solaire.

Les psychonévroses émotives se traduisent par des « crises de nerfs » avec tremblements et sanglots, états d'agitation et renforcement du tonus musculaire des membres.

L'atteinte du système nerveux autonome peut être plus localisée. En cas d'excitation du sympathique cervical, il provoque un syndrome de Claude Bernard-Horner. En cas d'excitation du sympathique dorsal, on peut observer une exagération des réflexes pilomoteurs et de la sécrétion sudorale. En cas d'excitation du sympathique lombaire, c'est l'impuissance ou l'éjaculation précoce.

> Le système nerveux est chargé de la vie végétative comprenant le contrôle du fonctionnement du cœur, des vaisseaux, de la digestion et du métabolisme général. Il s'oppose au système nerveux cérébrospinal, chargé de la vie de relation. Pourtant, les deux systèmes ne sont pas indépendants, comme l'avait déjà écrit Claude Bernard.
>
> Le tonus végétatif est sous la dépendance du système sympathique et du parasympathique qui maintiennent l'état physiologique et l'équilibre normal de l'organisme.
>
> Des causes diverses, infectieuses, toxiques, réflexes, psychiques, peuvent rompre cet équilibre et l'un des deux systèmes peut être troublé de façon élective. Il est difficile de distinguer les états d'hypotonie d'un système d'un état d'hypertonie du système opposé et nos explorations actuelles ne nous aident guère en ce domaine.

TRAITEMENT

La fréquence et l'importance des acquisitions nouvelles exigent au gré des découvertes des mises au point incessantes. Poser les indications d'un traitement, l'adapter au cas particulier, l'ajuster en fonction de ses effets et de la tolérance, exige de la part du médecin un effort de synthèse qui groupe avec opportunité les éléments techniques et relationnels d'une décision qui peut être urgente.

Le nombre et la diversité des problèmes que le médecin doit résoudre fait donc appel à une omnicompétence. C'est ce qui explique la formation de réseaux pour un certain nombre de maladies (SEP, SLA, myopathies, neuropathie de Charcot-Marie-Tooth, etc.). Le neurologue est un des maillons d'une chaîne qui comprend un centre de référence habilité pour les examens complémentaires, qui confirme le diagnostic et met en place le traitement surveillé par le médecin traitant sous l'égide du neurologue consultant.

La prévention a déjà pris sa place dans l'arsenal thérapeutique. Il n'y a qu'à considérer les mesures à l'encontre des traumatismes crâniens sur la voie publique et au travail, la lutte contre l'athérosclérose et l'HTA, etc.

La chirurgie et la radiologie interventionnelle ont modifié complètement le pronostic des accidents vasculaires cérébraux, admis de plus en plus dans des unités neurovasculaires (UNV).

La pathologie tumorale a bénéficié des avancées de l'oncologie, la chirurgie des tumeurs bénignes des progrès de la technologie.

La pathologie dégénérative reste difficilement accessible à nos thérapeutiques même si on voit poindre des thérapeutiques de substitution dans certaines enzymopathies.

La pathologie démentielle reste un des gros problèmes actuels même si le traitement des formes débutantes permet de ralentir l'évolution.

Les maladies de la moelle sont toujours d'actualité. On a toujours la hantise de passer à côté d'une pathologie compressive accessible à une thérapeutique chirurgicale.

La prise en charge de l'épilepsie a progressé. Son approche permet de mieux appréhender l'étiologie. Les anticonvulsivants actuels permettent de contrôler les crises avec plus d'efficacité et moins d'effets secondaires.

La maladie de Parkinson a vu son pronostic modifié par la dopathérapie. Les indications de la stimulation sous-thalamique sont à réserver à des cas résistants à la chimiothérapie.

La SEP bénéficie actuellement des interférons et de la copaxone. De nombreuses autres molécules sont à l'étude.

Cependant, ce qui a surtout changé dans le traitement de ces maladies neurologiques, pour la plupart d'évolution chronique, c'est l'état d'esprit du soignant qui est plus à l'écoute de son patient et soucieux de freiner la maladie, tout en lui apportant une meilleure qualité de vie.

Le rôle du médecin généraliste, après le diagnostic est d'expliquer au patient et de surveiller le traitement. L'établissement de « réseaux » de diagnostic et de traitement est pour certaines maladies devenu une nécessité.

Le médecin traitant et le neurologue peuvent aussi avoir à apprendre du malade. C'est notamment le cas des maladies orphelines : le patient en connaît parfois des aspects ignorés des médecins. Ces maladies sont progressivement abordées à l'aide de protocoles autour de référentiels qui devraient améliorer la prise en charge des patients et apporter du confort au médecin de famille. Il importe que le médecin favorise et utilise ce savoir et ce pouvoir nouveau du patient, qui est un moyen de renforcer ses relations avec lui.

LEXIQUE

Acoumétrie

L'acoumétrie permet de diagnostiquer le type de surdité (fig. 34). Il existe trois techniques.

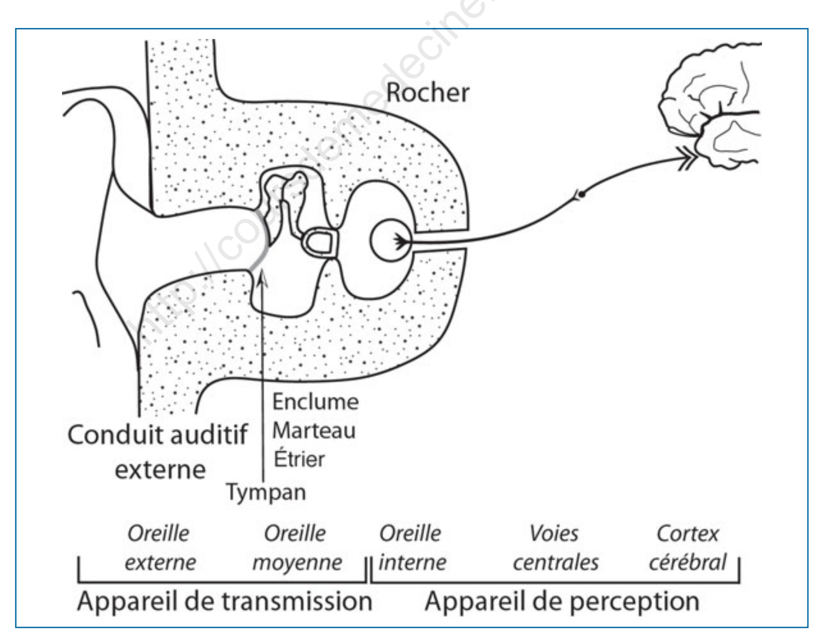


Fig. 34 – Voies auditives. L'atteinte de l'oreille externe et de l'oreille moyenne entraîne une surdité de transmission, celle de l'oreille interne, une surdité de perception.

– Le patient écoute un chuchotement du médecin. Ce chuchotement est de plus en plus fort, permettant ainsi d'évaluer le degré de surdité en fonction de la façon dont il réagit.
– Une deuxième méthode consiste à faire entendre au patient un tout petit bruit, par exemple le tic-tac d'une montre. Cela permet d'évaluer la perception des fréquences aiguës.
– L'utilisation de diapasons de fréquences différentes permet de différencier les surdités de transmission (par atteinte de l'oreille moyenne – tympan, marteau, enclume, trompe d'Eustache – ou de l'oreille externe), des surdités de perception (atteinte de l'oreille interne, de la voie auditive ou du cerveau). Les principaux tests pratiqués sont :
- l'épreuve de Rinne qui consiste à faire vibrer un diapason à quelques centimètres du pavillon de l'oreille, puis à mettre son pied au contact de la mastoïde, pour comparer la perception aérienne et la perception osseuse ;
- l'épreuve de Weber qui consiste à faire vibrer un diapason placé au contact de l'os au milieu du front. Le sujet normal perçoit la vibration de ses deux oreilles. La perception pathologique est latéralisée : du côté sain en cas de surdité de perception ; du côté pathologique en cas de surdité de transmission.

Ampoule de Galien

Ce tronc veineux impair encore appelé « grande veine cérébrale interne » s'unit au sinus longitudinal inférieur pour former le sinus droit qui parcourt d'avant en arrière la base d'implantation de la faux du cerveau sur la tente du cervelet.

Angio-IRM ou ARM (angiographie par résonance magnétique nucléaire)

C'est une méthode non invasive d'exploration de la morphologie et de l'hémodynamique vasculaire. L'angio-IRM permet l'exploration des vaisseaux du cou et les vaisseaux cérébraux, en particulier le polygone de Willis (fig. 25). Elle peut être réalisée avec ou sans injection de produit de contraste. Néanmoins l'artériographie conventionnelle des vaisseaux du cou garde ses indications si une intervention de chirurgie vasculaire est programmée.

Angiomatose de von Hippel-Lindau

Son autre nom est : hémangioblastome cérébelleux. Elle a un caractère familial ; elle affecte l'enfant comme l'adulte. Les signes oculaires sont les premiers

à apparaître et sont visibles au *FO**. Il y a fréquemment des tumeurs viscérales (rein, foie, pancréas). Elle est souvent associée à une polyglobulie.

Anneau vert cornéen de Kayser-Fleisher

Il est pathognomonique de la maladie de Wilson. Parfois visible à l'œil nu sous forme d'un dépôt à la périphérie de l'*iris**, il peut n'être découvert qu'à l'examen à la lampe à fente lors d'un examen ophtalmologique.

Audiométrie

C'est un ensemble de mesures effectuées pour fournir un état précis de l'audition d'un patient. L'audiométrie est réalisée en cabine insonorisée. On différencie l'audiométrie tonale et l'audiométrie vocale.

L'audiométrie tonale sert à mesurer par voie aérienne (casque ou haut-parleur) et par voie osseuse (diapason) le seuil d'audition pour l'ensemble des fréquences conversationnelles, de 125 à 8000 Hz en aérienne et de 250 à 4000 Hz en osseuse. Elle aboutit au tracé de courbes audiométriques. La surface séparant la conduction aérienne de la conduction osseuse permet d'établir le Rinne audiométrique, plus précis que le Rinne acoumétrique.

L'audiométrie vocale sert à mesurer à l'aide de listes de mots, dites phonétiquement équilibrées, la compréhension de la personne à différents niveaux d'intensité.

Cavum de Meckel

Il est formé par un dédoublement de la dure-mère. Il contient le ganglion de Gasser et la portion initiale des trois branches du V.

Cotation de la force musculaire

- Un muscle à 0 est un muscle qui ne se contracte pas.
- Un muscle à 1 ébauche une contraction visible, mais n'entraîne pas de déplacement.
- Un muscle à 2 entraîne un mouvement actif si l'on élimine l'effet de la pesanteur.
- Un muscle à 3 entraîne un mouvement actif possible contre la pesanteur.
- Un muscle à 4 entraîne un mouvement actif possible contre la pesanteur et une certaine résistance.

- Un muscle à 5 est un muscle dont la contraction est normale ; il peut s'opposer à la force musculaire de l'examinateur.

Désafférentation (douleurs de)

Ces douleurs, appelées « neuropathiques », surviennent dans les suites d'une interruption des voies sensitives normales. On observe en général une anesthésie douloureuse. Les causes possibles sont multiples : traumatisme des troncs nerveux ou des racines nerveuses, intervention chirurgicale, accident vasculaire cérébral, etc.

Écho-Doppler

Cet examen est utilisé couramment dans la pathologie vasculaire de la tête et du cou.

Écho-Doppler cervical

Il permet d'étudier la perméabilité des gros vaisseaux du cou.

Écho-Doppler transcrânien

Il permet d'analyser la circulation intracérébrale : artères sylvienne, cérébrale antérieure et cérébrale postérieure.

Écho-Doppler cardiaque

Son indication est la recherche d'une cause d'embolie cérébrale. Il peut être transthoracique ou transœsophagien. Il permet de déceler un thrombus mural post-infarctus du myocarde, des végétations sur les valves après endocardite bactérienne, de surveiller les prothèses valvulaires ou de dépister un myxome de l'oreillette.

Électroencéphalogramme (EEG)

C'est l'enregistrement de l'activité électrique du cerveau au moyen d'électrodes de surface posées sur le scalp de façon standardisée. L'enregistrement dure environ 20 minutes. La réactivité de l'EEG est évaluée au moyen d'épreuves simples : ouverture des yeux, serrement des poings. Deux types d'activation sont faites : l'hyperpnée et la stimulation lumineuse intermittente.

L'examen permet de déceler des signes de souffrance cérébrale (ondes lentes delta) localisées ou généralisées et des signes d'irritabilité (pointe-onde) dans l'épilepsie.

Si l'EEG standard n'est pas concluant, on peut le compléter par un EEG de sommeil ou de sieste, ce qui permet d'activer le tracé. On peut aussi avoir recours à la vidéo-EEG enregistrant simultanément les manifestations cliniques et électroencéphalographiques à l'aide d'une caméra et d'une caméra à infrarouges pour la nuit.

L'enregistrement ambulatoire permet d'étudier l'EEG dans des conditions de vie quotidienne et professionnelle.

L'enregistrement EEG intracérébral (stéréo-électroencéphalographie : SEEG) a des indications lors d'un bilan préopératoire, par exemple avant de retirer une tumeur cérébrale bien circonscrite ou une région remaniée comme la sclérose hippocampique à l'origine de l'épilepsie congénitale. La SEEG est réalisée à l'aide d'électrodes introduites dans le cerveau après dépose d'un volet et après artériographie cérébrale pour repérer les vaisseaux, ou par des grilles d'électrodes placées au contact du cortex. La décision de la SEEG relève d'une demande multidisciplinaire impliquant neurologues, neurophysiologues, psychologues, psychomotriciens, neuroradiologues et neurochirurgiens.

Électromyogramme (EMG)

Il précise si le déficit moteur est myogène ou neurogène. Il renseigne de plus sur la topographie de l'atteinte nerveuse (tronculaire, plexique ou radiculaire) et il indique si la lésion porte sur une fibre motrice ou sur une fibre sensitive, et s'il y a une cause locale (section, compression). En outre, il apprécie l'évolutivité de la lésion et permet de juger du pronostic.

L'EMG de détection consiste à recueillir les variations du potentiel électrique au cours de l'action musculaire au moyen d'électrodes placées sur la peau en regard des muscles explorés ou avec une aiguille de Bronk.

L'EMG de stimulation consiste à appliquer un courant électrique sur le muscle ou sur son nerf moteur, ce qui permet de déterminer les seuils d'excitabilité et d'apprécier le type de réponse et la fatigabilité aux stimulations répétées.

La combinaison détection/stimulation permet de mesurer la vitesse de conduction nerveuse, sensitive ou motrice, et donc de diagnostiquer une démyélinisation aiguë ou chronique au cours de laquelle la conduction de

l'influx nerveux ne se fait plus de façon saltatoire, d'espace de Ranvier en espace de Ranvier (fig. 24).

L'EMG permet aussi de faire le diagnostic de maladies musculaires (myopathies acquises, dystrophie musculaire congénitale), en mesurant l'excitabilité du muscle directement ou par l'intermédiaire de son nerf moteur, les anomalies observées étant souvent cantonnées aux muscles malades. L'examen clinique précis est donc un préalable indispensable.

L'EMG permet de découvrir un bloc myasthénique. Celui-ci est caractérisé par une diminution progressive de l'amplitude du potentiel de réponse du muscle lors de stimulations électriques répétitives du nerf. L'excitabilité du muscle est conservée. Le bloc musculaire anormal est levé par la prostigmine (Néostigmine®), la pyridostigmine bromure (Mestinon®) ou l'ambénonium chlorure (Mytelase®).

Le bloc de Lambert-Eaton est décelé lors des stimulations répétitives, mais il n'est pas levé lors du test à la prostigmine. Il se rencontre dans les syndromes paranéoplasiques, surtout au cours des cancers bronchiques à petites cellules.

Le diagnostic électrique de spasmophilie est établi en mettant en évidence une activité répétitive spontanée (signe du triplet ou du multiplet de Raymond Turpin et Jacques Lefebvre) après introduction d'une aiguille coaxiale dans l'interosseux dorsal de la main. On peut sensibiliser l'épreuve par la pose d'un garrot au bras pendant 10 minutes (phénomène de Trousseau) ou en faisant respirer le sujet en atmosphère confinée (dans un sac en papier) pendant 5 minutes.

L'EMG apporte donc des éléments importants pour le diagnostic de maladies neuromusculaires et leur pronostic. Il est souvent utile de le répéter pour suivre l'évolution des lésions.

Engagements cérébraux

C'est une hernie d'une partie du cerveau soumise à une forte pression et qui s'engage à travers les orifices osseux ou duraux de voisinage (fig. 35) :

– hernie de la face inférieure du lobe frontal (circonvolution limbique) sous la faux du cerveau, occasionnant une souffrance pédonculaire ;
– hernie de la face interne du lobe temporal (circonvolution de l'hippocampe) dans la fente de Bichat, comprimant le tronc cérébral avec atteinte du III ;

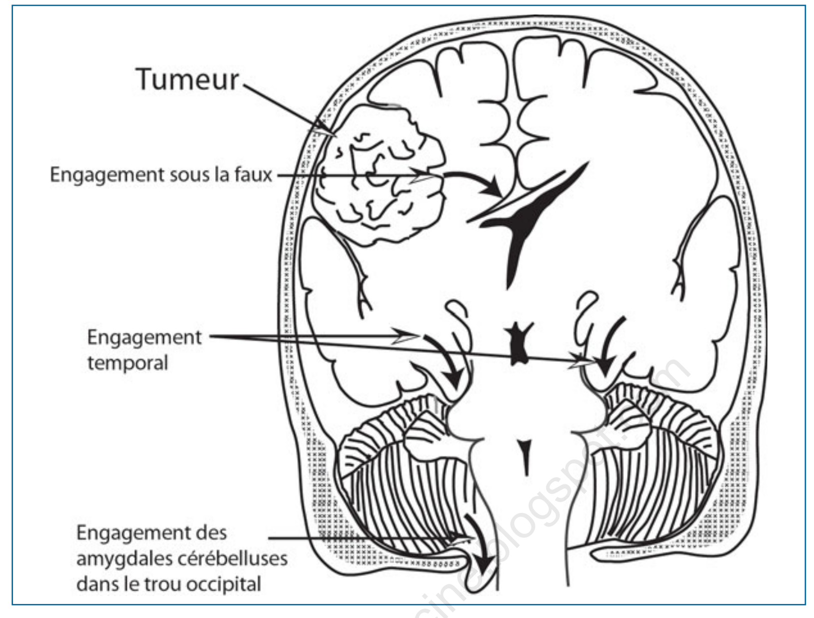


Fig. 35 – Engagements cérébraux. Une tumeur ou un œdème cérébral peuvent engager un hémisphère cérébral sous la faux du cerveau. Le lobe temporal peut s'engager dans la fente de Bichat, les amygdales cérébelleuses dans le trou occipital. La vie du patient est dans tous les cas en danger. Le meilleur traitement est préventif, en corrigeant l'œdème.

– hernie des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital, comprimant le bulbe, responsable de crises d'accès d'hypertonie généralisé des quatre membres (crises toniques postérieures).

Examens biologiques

Ce sont l'hémogramme, le bilan ionique, lipidique, hépatique et rénal, ainsi qu'une étude de l'hémostase. Ils complètent les investigations cliniques et sont rarement à l'origine de la découverte d'une maladie où les problèmes neurologiques sont au premier plan.

Des examens plus spécifiques sont les suivants : dosages hormonaux, recherche d'anticorps, de marqueurs, mise en évidence d'un déficit enzymatique dans les leucocytes. Les leucocytes ont le même capital enzymatique que les neurones, ce qui facilite le diagnostic des maladies de surcharge du système nerveux.

La biologie moléculaire permet de trouver la séquence des acides aminés qui constituent l'ADN. Elle a des implications en infectiologie pour l'identification des germes figurés, mais surtout dans les maladies héréditaires géniques permettant de repérer et de cloner un gène muté. L'ADN peut être obtenu à partir de matériel biologique tel le sang prélevé sur EDTA, les biopsies, les broyats d'organes ou les cultures cellulaires. L'ADN peut être amplifié par PCR (*polymerase chain reaction*).

Ces examens nécessitent des appareillages complexes et coûteux et une grande compétence pour leur interprétation, l'hospitalisation du malade n'est pas indispensable.

Examen ophtalmologique

L'œil est une fenêtre ouverte sur le cerveau. On regarde avec ses yeux et l'on interprète, donc on « voit » avec son lobe occipital.

L'examen du fond d'œil (FO)

Il devrait faire partie de l'examen clinique. Il renseigne sur l'état de la papille et de la rétine. On dilate la pupille avec un collyre mydriatique après avoir apprécié son diamètre et vérifié l'existence du réflexe photomoteur pour éviter d'interpréter comme pathologique l'effet d'un collyre. Un œdème du FO est un signe d'hypertension intracrânienne, mais un FO normal ne permet pas d'exclure ce diagnostic. Il permet aussi de déceler des hémorragies en flammèches d'une hémorragie méningée, des anomalies en rapport avec l'HTA, etc.

Iris de l'œil

L'iris qui donne sa couleur à l'œil possède deux sortes de fibres musculaires : des fibres circulaires commandées par le parasympathique et des fibres radiales commandées par le sympathique.

L'excitation des fibres parasympathiques du III provoque le resserrement de la pupille ; celles des fibres sympathiques du ganglion cervical supérieur une dilatation de la pupille.

Quand l'œil est éclairé, le diamètre de la pupille se rétrécit ; dans l'obscurité, elle se dilate. Ces mouvements se font automatiquement et en même temps pour les deux yeux même si un seul est éclairé (réflexe consensuel).

L'iris est percé d'un trou circulaire : la pupille. C'est à travers la pupille dilatée que l'on peut voir la papille à l'examen du FO.

Devant une mydriase ou une inégalité pupillaire, il faut s'enquérir de l'instillation récente d'un collyre mydriatique dont l'effet peut durer longtemps.

Examen de la motilité pupillaire

Une mydriase unilatérale due à une paralysie du constricteur de la pupille s'accompagne d'une abolition des réflexes à la lumière et à la distance. Lors d'un traumatisme crânien ou de l'évolution d'un processus expansif, la mydriase peut être causée par une atteinte du pédoncule cérébral ; elle est en ce cas unilatérale.

La pupille tonique du syndrome d'Adie donne au repos une légère mydriase. Cela s'observe chez des sujets sans autre manifestation neurologique hormis une abolition des réflexes ostéotendineux. L'éclairement n'entraîne pas de contraction de la pupille. Cependant, cette aréflexie n'est pas absolue, l'éclairement prolongé peut entraîner une contraction pupillaire.

La paralysie du dilatateur de la pupille entraîne un myosis. Elle est due à un déficit du sympathique cervical supérieur dans le syndrome de Claude Bernard-Horner qui associe un myosis unilatéral avec conservation des réflexes pupillaires, un ptosis et une énophtalmie.

Le signe d'Argyll Robertson est synonyme de syphilis nerveuse, il associe une abolition bilatérale du réflexe photomoteur à une conservation de la réaction pupillaire à la convergence. Il y a souvent un myosis, une inégalité ou une irrégularité pupillaire.

Un myosis bilatéral et symétrique est souvent la conséquence d'une médication (opiacés) ou de la consommation de drogues.

Bien d'autres examens ophtalmologiques peuvent être programmés, mais ils sont alors l'affaire de spécialistes : exploration de l'acuité visuelle, recherche d'une diplopie au verre rouge, étude du champ visuel à l'aide de l'appareil de Goldmann ou mieux de l'octopus, étude de la vision des couleurs à l'aide de « planches en couleurs » tonométrie, ophtalmo-dynamométrie. L'étude des potentiels évoqués visuels (Pev) renseigne sur la fonction maculaire, l'électrorétinogramme (ERG) interroge les cônes et les bâtonnets. L'OCT (optical cohérence tomographie G4) renseigne sur l'épaisseur de la couche des fibres non myélinisées de la rétine qui est réduite dans la névrite optique rétrobulbaire.

Il y a toute une pathologie de l'œil associée à la pathologie cérébrale donnant à la neuro-ophtalmologie ses titres de noblesse.

Horton (maladie de)

C'est la maladie inflammatoire la plus fréquente du sujet âgé, également appelée artérite temporale. Elle se traduit par des céphalées, surtout de la région temporale, mais aussi du vertex, de la nuque, du menton, de l'orbite. Elle peut entraîner une claudication de la mâchoire à la mastication, une glossite, une dysphagie. La douleur est intense, tenace, et majorée dans la deuxième partie de la nuit. À l'examen, les artères temporales sont douloureuses à la palpation et non battantes. La maladie peut s'associer à une pseudo-polyarthrite rhizomélique. L'atteinte de l'état général est marquée par un amaigrissement, de la fièvre et une vitesse de sédimentation très augmentée (supérieure à 100 mm à la première heure).

L'atteinte de l'artère ophtalmique intraorbitaire et de ses branches provoque une ischémie de la tête du noyau optique, entraînant une baisse d'acuité visuelle ou une amputation du champ visuel. L'oblitération de l'artère centrale de la rétine cause une cécité brutale et irréversible.

Le diagnostic est confirmé par la biopsie de l'artère temporale qui met en évidence des cellules géantes dans la paroi de l'artère.

La corticothérapie à doses élevées (1 à 2 mg/kg) normalise les signes cliniques et doit être poursuivie jusqu'à ce que la vitesse de sédimentation redevienne normale et le reste.

Hydrocéphalie

Elle est due à l'accumulation de LCR dans la boîte crânienne, au détriment du système nerveux. Elle est plus grave quand elle se déclare « sur crâne fermé », après la fermeture des sutures des os du crâne.

Elle peut être passive ; la maladie de l'encéphale étant primitive et le LCR sous pression normale occupe la place laissée libre par l'atrophie cérébrale. Au maximum, le tableau réalisé est celui d'une hydranencéphalie

Elle peut être active et l'expansion volumétrique du LCR comprime le cerveau en le détruisant, pouvant augmenter le périmètre crânien chez l'enfant dont les sutures ne sont pas soudées.

IRM (Imagerie par résonance magnétique nucléaire)

Cet examen a l'avantage de ne pas utiliser des rayons X, mais un champ magnétique fourni par un aimant. Il faut donc écarter les porteurs de pacemaker, de clips, et ceux qui ont des prothèses en matériel ferromagnétique, des pompes, etc. L'IRM permet l'étude morphologique du cerveau en trois dimen-

sions de la fosse postérieure, de la charnière cervico-occipitale et même de la moelle épinière en coupe longitudinale et transversale. Les séquences pondérées en T1, T2 et densité de protons permettent de mieux cerner l'identité des différents tissus et milieux biologiques. En T1, la substance grise apparaît plus contrastée que la substance blanche et l'on voit les cavités ventriculaires en noir. Un produit de contraste, le gadolinium, est injecté en IV pour différencier des lésions inflammatoires récentes qui sont rehaussées, des lésions anciennes qui ne sont pas injectées, par exemple celles de la sclérose en plaques. Les images en diffusion permettent de visualiser les zones d'ischémie cérébrale récentes et en perfusion/diffusion de cerner la zone de pénombre qui entoure un foyer infarci.

IRM fonctionnelle (IRMf)

Cet examen permet d'explorer les zones du cortex cérébral spécifiquement stimulées par des paradigmes sensoriels (vision, audition, etc.) sensitive ou motrice périphérique. Le principe repose sur la modification de l'oxygénation du tissu cérébral et sur la réponse hémodynamique transitoire lors de l'activation d'une zone, ce qui permet de redéfinir la cartographie des zones de la motricité, du langage, etc. Cet examen, actuellement du domaine de la recherche, est d'un très grand avenir.

Leber (maladie de)

Son autre dénomination est : atrophie optique héréditaire. Elle est liée au sexe, transmise à l'homme par la femme et elle apparaît entre 15 et 25 ans. Elle touche la vision centro-rétinienne, maculaire, et respecte les champs périphériques. Elle atteint des deux yeux de façon asymétrique. L'évolution est rapide : les troubles visuels s'aggravant en quelques semaines avec la possibilité de quelques améliorations fonctionnelles par adaptation à la vision périphérique. Il n'y a pas de troubles neurologiques associés. Le diagnostic se pose avec la névrite optique rétrobulbaire, inflammatoire ou toxique. Il n'y a pas de traitement.

Lennox (syndrome de)

On l'appelle aussi « petit mal variant ». C'est une forme d'épilepsie sévère avec régression psychomotrice, souvent associée à un retard mental global, à des troubles de la personnalité et à un syndrome frontal déficitaire. Il partage avec le syndrome de West les mêmes causes et le même pronostic.

Liquide céphalo-rachidien (LCR)

C'est le liquide dans lequel baigne le cerveau et la moelle épinière. Il est contenu dans les méninges, plus précisément dans l'arachnoïde, entre la pie-mère qui recouvre le système nerveux central et la dure-mère. Il amortit les mouvements ou les chocs qui risqueraient d'endommager le cerveau. Le LCR est en partie secrété par les plexus choroïdes principalement dans les ventricules latéraux. Il passe dans le troisième ventricule par les trous de Monro (fig. 27) et gagne par le quatrième ventricule le canal de l'épendyme. Par les trous de Luschka et de Magendie situés dans le plafond du quatrième ventricule, il va dans l'espace sous-arachnoïdien où il est résorbé dans le système veineux. Cette résorption se fait au niveau des granulations de Pacchioni, sorte d'excroissances leptoméningées faisant saillie dans les sinus veineux intracrâniens.

Normalement, la totalité du LCR est renouvelée en 10 à 12 heures.

Maladies lysosomales

Les lysosomes sont des organites intracellulaires dans lesquels s'effectue la digestion d'une multitude de composés et de macromolécules appartenant à toutes les classes : lipides, glucides, protéines, glycoprotéines, acides nucléiques, grâce aux hydrolases.

Quand la chaîne catabolique est interrompue, les substrats des hydrolases s'accumulent dans les lysosomes et entraînent une maladie de surcharge : la maladie lysosomale.

Malformation de la fosse postérieure

On donne le nom de fosse postérieure à la partie postéro-inférieure de la boîte crânienne. Elle est séparée et isolée de reste de la boîte crânienne par une expansion dure-mérienne tendue de la clinoïde postérieure à la protubérance occipitale interne, cette expansion est la tente du cervelet (fig. 36). Parmi les malformations que l'on rencontre, il y a :

- l'agénésie et l'hypoplasie du cervelet ;
- la malformation d'Arnold-Chiari : le contenu de la fosse postérieure fait hernie dans le canal rachidien ;
- La malformation de Dandy-Walker qui est un kyste arachnoïdien situé en arrière du quatrième ventricule et qui écrase et refoule en haut le vermis en dehors des hémisphères cérébelleux. Il peut occuper la totalité de la fosse postérieure.

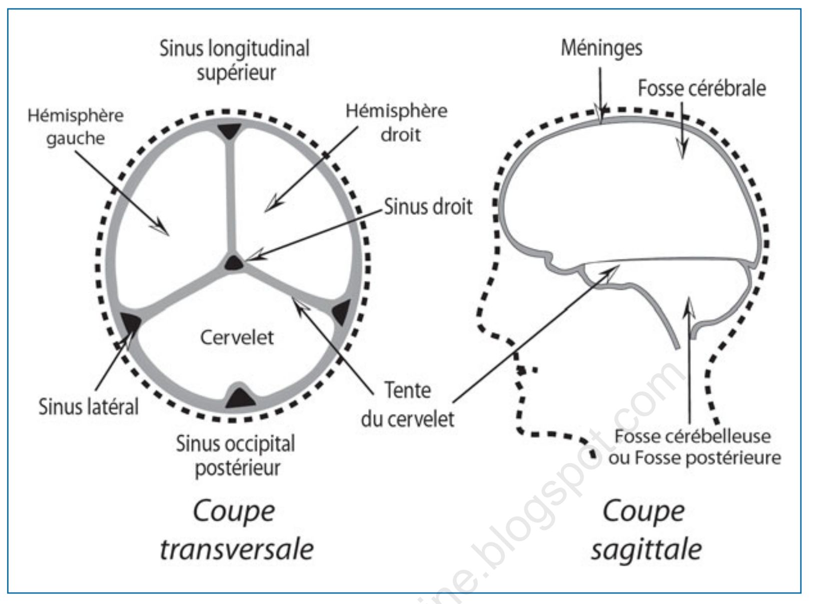


Fig. 36 – Enveloppes du cerveau. Ils sont délimités par les expansions de la dure-mère. La tente du cervelet est tendue de l'apophyse clinoïde postérieure à la protubérance occipitale interne, isolant la fosse postérieure. La fosse cérébrale et la fosse postérieure communiquent par le foramen ovale (non figuré) à travers lequel des hernies peuvent se produire en cas d'hypertension intracrânienne.

Mort cérébrale

Les techniques de réanimation ont modifié les critères de la mort en créant « les comas dépassés ». À l'arrêt cardiorespiratoire s'est substitué la notion de mort cérébrale qui repose sur des critères témoignant de l'abolition de l'activité cérébrale. Ces critères sont les suivants : abolition des réflexes du tronc cérébral, abolition de la respiration spontanée, tracé électro-encéphalographique restant plat à six heures d'intervalle (le sujet n'étant pas sous sédation). Un autre moyen de vérifier la mort cérébrale est d'apporter la preuve par *angio-scintigraphie cérébrale** ou *écho-Doppler** pulsé qu'il existe un arrêt de la circulation cérébrale.

Neurochirurgie

L'imagerie médicale a pris la place de bien des explorations neurochirurgicales. En revanche, les indications opératoires sont restées les mêmes et elles ont même été affinées grâce à l'approche clinique et radiologique.

Recours chirurgical urgent

Un tableau aigu peut conduire le malade en milieu chirurgical. Il en est ainsi dans les *engagements cérébraux**. Le coma qui en résulte précède souvent la *mort cérébrale**.

Les tumeurs du troisième ventricule (fig. 27) peuvent donner un blocage des voies d'écoulement du LCR avec une *hydrocéphalie** dramatique.

Les compressions médullaires peuvent s'aggraver rapidement, par exemple après ponction lombaire ou myélographie, car la fuite de LCR a permis au fourreau dural de s'affaisser. Le mécanisme des lésions nerveuses est la même que celui des engagements cérébraux : c'est un blocage de la microcirculation sanguine entraînant une ischémie.

L'hypertension intracrânienne peut compliquer une tumeur du cervelet jusque-là silencieuse, lorsqu'elle vient écraser l'aqueduc de Sylvius.

L'hypertension intracrânienne des syndromes méningés peut conduire directement le malade en neurochirurgie. L'hémorragie cérébroméningée est brutale. C'est une bombe qui éclate dans la tête. La raideur méningée peut être discrète et retardée. La régression partielle apparaît dans les heures qui suivent, contrairement aux méningites qui s'aggravent.

Dans le cas d'une tumeur d'évolution rapide (métastase, gliome, hématome), on peut observer une somnolence progressive exprimant la souffrance des pédoncules cérébraux pris en étau entre la tumeur et la tente du cervelet.

Recours pouvant être différé

L'hypertension intracrânienne bénigne donne des céphalées, des vomissements et surtout des troubles visuels (diplopie par atteinte du VI) avec une stase papillaire bilatérale au fond d'œil, alors qu'il n'y a au scanner ni tumeur ni *hydrocéphalie**. Parmi les causes possibles de cette hypertension intracrânienne, il faut signaler les médicaments, l'excès pondéral, les thromboses veineuses cérébrales, la présence d'anticorps antiphospolipides. La PL évacuatrice s'impose.

Le KO traumatique est en général transitoire, mais la prudence est de ne porter aucun pronostic d'emblée, car rien ne permet cliniquement de distinguer une commotion d'une contusion cérébrale.

L'hypotension intracrânienne après PL, rachianesthésie ou anesthésie péridurale est facile à reconnaître. La céphalée existe quand le sujet est en position assise ou debout et disparaît en décubitus. À l'IRM, on constate des cavités ventriculaires collabées et un décollement du cerveau de la paroi crânienne. Il y a possibilités, si les céphalées persistent, de proposer un blood patch pour colmater la brèche dure-mérienne : cela consiste en une injection lente dans l'espace péridural de 30 ml de sang prélevé chez le patient lui-même.

L'hydrocéphalie à pression normale entraîne une détérioration intellectuelle, des troubles de la marche, une incontinence urinaire. À l'IRM, on a une dilatation ventriculaire avec effacement des sillons corticaux et des signes de résorption transépendymaire sous la forme d'hypo/hyperdensité en regard des cornes ventriculaires. Il faut dériver vers l'abdomen l'excès de liquide céphalorachidien présent dans les cavités cérébrales.

Traitement de la douleur

C'est parfois la douleur qui amène le patient directement au neuro-chirurgien. En dehors de la céphalée, il peut s'agir de cervicobrachialgies, de lombalgies, etc., mais aussi de névralgie faciale.

Lorsque la maladie de Trousseau est rebelle à un traitement par la carbamazépine ou à la gabapentine, on peut proposer deux types d'intervention.

La première consiste à interrompre les voies nociceptives par voie percutanée (thermocoagulation rétrogassérienne, compression par ballonnet gonflable, neurolyse par injection de glycérol dans le *cavum de Meckel** ou par radiochirurgie au moyen du *Gamma Knife* qui permet la délivrance d'une dose unique importante de photons sur une zone circonscrite). La radiochirurgie allie ainsi puissance d'action et sécurité pour les tissus voisins.

La deuxième, par microchirurgie, vise à lever le conflit vasculonerveux de la racine trigéminale. Cela permet une sédation en évitant les anesthésies douloureuses par *désafférentation**, qui compliquaient naguère la section du nerf trijumeau (V^e paire crânienne).

Neuropathologie

La neuropathologie est l'étude anatomopathologique du système nerveux. Ses indications ont été réduites par le développement des méthodes non invasives

d'exploration, particulièrement radiologiques. On recourt cependant à des biopsies dans les atteintes du système nerveux central pour le diagnostic histologique des tumeurs. C'est surtout dans les atteintes du système nerveux périphérique que les biopsies ont leurs indications. Elles se pratiquent sous anesthésie locale après une étude *électromyographique**. On prend habituellement un nerf sural, branche du sciatique poplité externe, car c'est un nerf sensitif et on limite ainsi les déficits postbiopsiques et l'installation de névromes. L'étude est faite en microscopie photonique et électronique, ce qui explique le délai parfois long pour obtenir un diagnostic précis. Il faut toujours associer une biopsie musculaire.

Bien sûr, encore actuellement, les vérifications anatomiques *postmortem* permettent de rectifier un diagnostic et d'en initier un qui n'avait pas été envisagé.

Dans les atteintes myopathiques, la biopsie musculaire doit être faite dans le territoire déficitaire. Elle permet d'affirmer le diagnostic de myopathie, et permet parfois d'en préciser le type, par exemple dans les myopathies congénitales à révélation néonatale.

Neuropsychiatrie

Il est bien difficile de séparer la neurologie de la psychiatrie, même si certains troubles psychocomportementaux ne s'accompagnent pas d'altérations apparentes du fonctionnement du système nerveux. Ils peuvent modifier la sémiologie neurologique et faire errer le diagnostic et également demander l'intervention d'un psychiatre. Il en est ainsi des troubles affectifs et émotionnels (anxiété, dépression, apathie), des troubles du comportement (agitation, comportements agressifs), des troubles des conduites instinctuelles (troubles du sommeil, troubles du comportement alimentaire, troubles du comportement sexuel), et plus encore de symptômes psychotiques, comme des idées délirantes, des hallucinations ou des troubles de l'identification.

Neuropsychologie

L'appréciation des fonctions cérébrales supérieures nécessite souvent la coopération de neurologues, de neuropsychiatres, de psychologues, d'orthophonistes, etc.

Les nombreux tests (Annexes III à VI) permettent d'évaluer le niveau intellectuel d'un sujet et de déceler un déclin cognitif. Ils ont été validés, mais leur choix est l'affaire du psychologue. Pour ne pas sous-évaluer le quotient

intellectuel (QI), il faut tenir compte dans l'interprétation du degré d'attention dont le sujet est capable, de la compréhension de la langue, de la fatigabilité, des troubles de la personnalité, d'un état dépressif, etc.

Si le diagnostic d'aphasie est l'affaire du neurologue, le recours à l'orthophoniste est précieux pour préciser le type d'aphasie rencontrée, préalable indispensable à l'entreprise d'une rééducation.

Des centres de la mémoire ont été référencés dans la plupart des régions de France pour dépister des déficits cognitifs (MMS, minimental-test de Folstein) pour apprendre à les gérer, et ainsi rompre l'isolement qu'ils provoquent (Annexe III).

L'exploration des troubles psychomoteurs (compétences et performances du sujet ; dysharmonie psychomotrice, maladresse gestuelle, instabilité psychomotrice, difficultés à intégrer et à maîtriser les rapports avec l'espace, le temps et son corps) est du domaine de la psychomotricienne

Neurofibromatose de von Recklinghausen

C'est une phacomatose, c'est-à-dire une dysembryoplasie neuro-ectodermique. Il en existe deux types :

- La neurofibromatose de type I, portée par le chromosome 17, dont le potentiel évolutif est peu important. Son diagnostic repose sur deux des anomalies suivantes au moins :

– taches café au lait (au moins 5) ;
– névrome plexiforme ;
– lentiginose ;
– gliome des voies optiques ;
– dysplasie osseuse et durale.

- La neurofibromatose de type II est portée par le chromosome 22. Il y a souvent un schwannome bilatéral de l'acoustique, des méningiomes, des tumeurs médullaires astrocytaires, etc. Ces tumeurs se produisent chez l'adulte jeune et ont un potentiel de croissance important.

Bien d'autres phacomatoses existent, nous citerons la *sclérose tubéreuse de Bourneville**, la maladie de *von Hippel Lindau**, le *Sturge Weber Krabbe**, l'ataxie télangiectasique, etc.

Nystagmus

C'est un mouvement d'oscillations involontaires, saccadées et synchrones des globes oculaires. Les oscillations peuvent se produire dans un plan vertical,

horizontal, de torsion ou dans une combinaison de ceux-ci. L'œil se dirige lentement vers une direction, puis revient brutalement à sa position d'origine. La direction du nystagmus est définie comme étant celle du déplacement rapide.

Le nystagmus peut être physiologique, comme le nystagmus du train. On peut en rapprocher le nystagmus instrumental, induit par la rotation du tambour de Barany sur lequel il y a une alternance de bandes blanches et noires. Il peut être également provoqué par l'injection dans l'oreille d'eau chaude ou d'eau froide, ou par la rotation du tabouret (voir *Exploration du système vestibulaire par l'ORL**).

Il peut être pathologique, de naissance ou acquis.

Le nystagmus congénital apparaît dès la naissance. On le rencontre dans l'atrophie optique, la cataracte, les lésions choriorétiniennes, l'albinisme.

Le nystagmus vestibulaire s'accompagne de troubles de l'audition.

Le nystagmus neurologique est lié à une atteinte du tronc cérébral ou du cervelet. Le nystagmus est horizontal dans les lésions protubérantielles, rotatoires dans les lésions bulbaires, vertical dans les lésions pédonculaires. Il peut se produire également dans un plan antéropostérieur (nystagmus retractorius).

Ponction lombaire (PL)

Elle est faite pour recueillir du LCR. On pratique la ponction de préférence sur le malade assis, plié en deux, à jeun depuis 3 heures. On peut utiliser de la crème EMLA pour insensibiliser la région de ponction. L'aseptie est indispensable. On pique entre la 4e et la 5e, ou entre la 3e et la 4e vertèbre lombaire, audessous du cône terminal de la moelle.

La couleur du liquide céphalorachidien (LCR) est normalement eau de roche. Lorsque le LCR est teinté de sang, l'épreuve des trois tubes permet d'éliminer la piqûre d'un vaisseau. Le LCR est jaune citrin en cas de protéinorachie élevée ou après une hémorragie cérébroméningée en cours de résorption. Il peut être purulent ou flou si le nombre des éléments (lymphocytes ou polynucléaires) est important.

Des échantillons doivent parvenir dans les plus courts délais aux laboratoires pour analyse biochimique, cytologique, bactériologique et virologique. Le dosage des protéines du LCR est nécessaire pour identifier une dissociation albumino-cytologique qui témoigne d'un blocage de la circulation du LCR, alors que, dans les méningites, la protéinorachie s'élève parallèlement au nombre des éléments.

Une électrophorèse peut mettre en évidence une distribution oligoclonale des gamma-globulines ; c'est le cas dans la sclérose en plaques où cette anomalie peut être le seul signe pathologique.

Il est possible, par biologie moléculaire (PCR) d'identifier la nature d'un germe infectant le liquide céphalo-rachidien si l'analyse bactériologique directe ou après culture ne l'a pas permis.

Radiographie du crâne sans préparation

Elle renseigne sur l'état de la boîte crânienne. On demande quatre incidences : un profil droit, un profil gauche, une face en incidence haute dégageant la portion frontale et le fond des orbites, une face en incidence basse (Worms) dégageant la fosse postérieure. La Haute Autorité de la santé (HAS) recommande seulement une radiographie de face et de profil dans un souci d'économie.

En cas d'hypertension intracrânienne, les sutures peuvent être déhiscentes, les empreintes méningées apparentes sur la table interne des os de la voûte, mais des empreintes digitiformes dans la région pariétale peuvent être physiologiques. On peut voir aussi des modifications de la trame osseuse : des lacunes osseuses et des calcifications ; certaines images lacunaires sont dues aux granulations de Pacchioni et à l'empreinte des sinus veineux. Certaines calcifications n'ont pas de signification pathologique, mais elles ont l'intérêt de renseigner sur la position du cerveau dans la boîte crânienne. Ainsi la calcification de la faux du cerveau est strictement médiane sur une radiographie de face ; si elle est déplacée, c'est le signe d'un processus expansif au niveau d'un hémisphère. Les plexus choroïdes sont visibles sur une radio de profil un peu au-dessus de l'épiphyse calcifiée ; de face, elles sont à égale distance de la ligne médiane et au même niveau. Un ballonnement de la selle turcique évoque une hypertrophie hypophysaire, le plus souvent un adénome. Une déformation de la selle turcique en oméga sur une radiographie de profil est le signe d'un gliome du chiasma.

Radiographies du rachis sans préparation

Les clichés de la région cervicale de face, de profil et en oblique, permettent d'analyser les corps vertébraux, les disques mais aussi les trous de conjugaison (foramens intervertébaux).

Les clichés de la charnière cervico-occipitale « bouche ouverte » permettent d'apprécier l'articulation atloïdo-axoïdienne, de même que les tomographies de face (fig. 37).

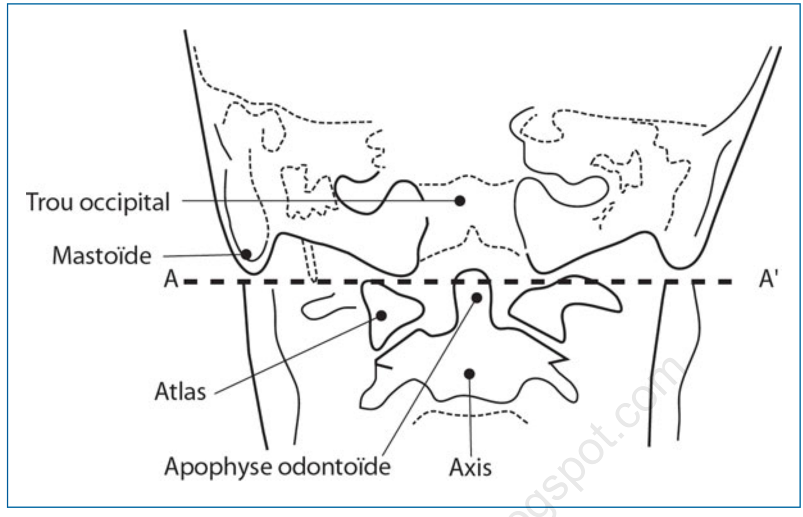


Fig. 37 – Tomographies de face de la charnière cervico-occipitale. La ligne bimastoïdienne (ligne de Chamberlain : AA') passe par les articulations occipito-atloïdienne et la pointe de l'odontoïde. Elle laisse normalement au-dessous d'elle le sommet de l'apophyse odontoïde. Si l'apophyse odontoïde dépasse la ligne de Chamberlain, il y a *impression basilaire**.

Pour le rachis dorso-lombaire, il est préférable de demander des grands clichés de face et de profil pour apprécier l'axe vertébral, l'alignement des corps vertébraux, la rotation des corps vertébraux qui est à l'origine des scolioses.

Pour le rachis lombaire, il faut compléter les radiographies par une radio en oblique pour dégager l'hémi-arc postérieur, afin de retrouver le petit chien dont le nez est l'apophyse transverse, l'oreille l'apophyse articulaire supérieure, l'œil le pédicule, le corps l'isthme, la patte avant l'apophyse articulaire inférieure, la patte arrière la lame.

Les radiographies du crâne et du rachis seront indispensables pour déceler des fractures osseuses, des anomalies de la trame osseuse (ostéoporose), des malformations des corps vertébraux (hémivertèbre supplémentaire, mosaïque vertébrale, etc.).

Scanner (ou tomodensitométrie)

La neuroradiologie, devenue autonome depuis peu, fait référence à la neuroanatomie et à la neuropathologie qu'elle enrichit. Le scanner a été le premier à révolutionner notre approche du système nerveux par imagerie médicale. Cet appareil radiographique effectue des mesures comparatives des différents coefficients d'absorption d'un organe que traversent les rayons X émis en faisceaux très étroit. Les informations recueillies sont traitées par un ordinateur, afin de reconstruire les images dans les trois plans de l'espace ou en volume.

Cet examen permet en urgence de différencier un accident vasculaire ischémique (thrombose ou embolie) d'un accident hémorragique. L'infarctus se traduit par une hypodensité, un accident hémorragique (hémorragie intracérébrale ou sous-arachnoïdienne)par une hyperdensité. En outre, le scanner a un intérêt pour localiser et apprécier la taille de la lésion et montrer si elle correspond à un territoire vasculaire, si elle est superficielle ou profonde, petite ou extensive. Il peut être couplé à une angiographie, c'est l'angioscan qui permet d'apprécier la perméabilité des vaisseaux et de découvrir des malformations vasculaires (anévrysme ou angiome). Les tumeurs cérébrales sont mises en évidence par leur densité caractéristique, la prise de contraste (rehaussement) et l'effet de masse.

Scintigraphie cérébrale de perfusion (tomographie par émission monophotonique ou TEMP)

C'est une méthode qui permet de visualiser la perfusion sanguine des structures du cerveau, après injection d'un radioisotope spécifique. C'est actuellement une méthode de recherche sur la réponse corticale à un mouvement ou à une intention.

Scintigraphie cérébrale au DatScan®

Cet examen permet de mesurer l'intégrité des terminaisons dopaminergiques dans le striatum (pallidum et noyau caudé) des patients présentant un syndrome parkinsonien cliniquement douteux. Il consiste à injecter un ligand (dont l'abréviation est Da) radiomarqué à l'iode 123 qui se fixe aux transporteurs de la dopamine. L'imagerie est réalisée grâce à une gamma-caméra.

Sclérose tubéreuse de Bourneville

C'est une maladie héréditaire dominante, associant un syndrome neurologique : épilepsie, troubles intellectuels et mentaux à des signes cutanés, à un syndrome ophtalmologique, à des tumeurs viscérales, cardiaques ou rénales et des signes osseux (kystes).

Spectroscopie par résonance magnétique (SRM)

Cette technique, autrefois réservée à la recherche, est entrée dans la routine pour le bilan des affections démyélinisantes. Elle permet d'apprécier la composition chimique du tissu cérébral. On sait qu'une diminution du N-acétyl aspartate est associée à une atteinte axonale, que la choline augmente au cours de la remyélinisation et de l'inflammation, que la concentration de créatine augmente avec la densité cellulaire et que l'augmentation du myo-inositol est évocatrice d'une prolifération des cellules gliales.

Les acides aminés, les neurotransmetteurs comme le glutamate, la glutamine et le GABA peuvent également être mesurés.

Sturge-Weber-Krabbe (maladie)

On l'appelle aussi : angiomatose encéphalo-trigéminée. Elle associe un angiome congénital d'une hémiface, de coloration rouge porto à des crises convulsives et une arriération mentale.

Bien souvent on retrouve une hémiplégie controlatérale à l'angiome et des signes oculaires du côté de l'angiome, qui sont une buphtalmie, un glaucome, etc. L'angiomatose piale qui accompagne l'angiome cutané se traduit à la radio du crâne par des calcifications linéaires, flexueuses, de la partie postérieure de l'hémisphère, évoquant par leur parallélisme les rails d'une voie ferrée. L'angiome méningé n'est pas opacifié par l'artériographie. On trouve seulement des dilatations veineuses assez importantes.

Système vestibulaire par l'ORL (Exploration du)

Les principales épreuves sont caloriques et giratoires.

Les épreuves caloriques consistent à injecter dans le conduit auditif externe d'un côté, puis de l'autre, 125 ml d'eau chaude (44 °C), puis, après un repos de 5 minutes, de 125 ml d'eau à 30 °C sur un sujet allongé tête relevée de 30°, ce qui déclenche normalement un nystagmus observé avec les lunettes de Frenzel et qui peut être enregistré (électronystagmogramme). Chez un sujet

normal, il bat vers l'oreille stimulée par l'eau chaude et du côté opposé pour l'eau froide.

L'épreuve giratoire interroge simultanément les deux vestibules. Les deux canaux semi-circulaires sont placés à l'horizontale : sujet assis sur un fauteuil tournant, la tête penchée de 30° en avant. Le fauteuil tourne à la vitesse de 5 à 10 tours/seconde. Le nystagmus provoqué bat dans le sens opposé à la rotation du fauteuil (horaire et anti-horaire).

Tomographie par émission de positons (TEP ou Pet-Scan)

Les techniques isotopiques abordent l'imagerie cérébrale sous l'angle de l'étude fonctionnelle et métabolique. De nouveaux traceurs deviennent utilisables pour étudier la consommation d'O_2 (O-15) et de glucose marqué par le fluor (F-18) par le cerveau. Cet examen a permis de mieux comprendre le métabolisme du tissu cérébral normal ou ischémique, et la cause des lésions dégénératives. De nombreux neurotransmetteurs ont été aussi explorés : la dopamine, la sérotonine, le GABA, l'acétylcholine, etc. La complémentarité de ces examens avec les autres techniques peut s'exprimer grâce aux méthodes de superposition et de fusion d'images.

Tractographie en IRM par tenseur de diffusion (IRM TD)

L'IRM de tenseur de diffusion isole les faisceaux d'axone des neurones dont les corps cellulaires constituent la substance grise corticale et nucléaire.

Urologie (explorations urologiques)

Le recours à un urologue est indispensable pour différencier les troubles liés à une hypoactivité du détrusor de ceux dus à une augmentation du tonus urétral ou à une dysynergie vésico-sphinctérienne, et bien entendu pour exclure une cause prostatique. L'exploration comporte l'établissement d'un calendrier mictionnel, un ECBU, un bilan urodynamique, une échographie vésico-rénale pré- et post-mictionnelle.

Les protections en cas d'incontinence urinaire sont souvent ressenties comme humiliantes par les patients dont la lucidité est préservée. On doit donc y recourir lorsque l'avis du spécialiste l'autorise.

ANNEXES

Annexe I - Innervation du membre supérieur

La paralysie d'un muscle ou d'une fonction permet de situer le niveau lésionnel tronculaire ou radiculaire.

Plexus	*Racines*	*Nerfs*	*Muscles*	*Mouvements principaux*
Plexus cervical (C1 à C4)	C1 à C4	Branches collatérales	Nuque et cou	Muscles de la nuque et du cou
	C4	Nerf phrénique	Diaphragme	Inspiration
Plexus brachial (C5 à D1)	C5 à D1	Nerf circonflexe	Muscles de la ceinture scapulaire	Mouvements de l'épaule
	C5 à C6		Deltoïde	Abduction du bras
	C6	Nerf musculo-cutané	Biceps, brachial antérieur	Flexion du coude et supination
	C6	Nerf radial	Long supinateur	Flexion du coude
	C7		Triceps	Extension du coude
	C7		Cubital postérieur et radiaux	Extension du poignet
	C7		Extenseurs	Extension des doigts
	C7		Abducteur et extenseur	Extension et abduction du I.
	C8	Nerf médian	Palmaires	Flexion abduction du poignet
	C8		Rond et carré pronateurs	Pronation
	C8		Fléchisseur et opposant du pouce	Flexion et opposition du pouce
	C8		Fléchisseurs des doigts	Flexion des phalanges : P3 sur P2 et P2 sur P1
	C8	Nerf cubital	Cubital antérieur	Flexion adduction du poignet
	D1		Abducteurs - adducteurs des doigts.	Abduction et adduction des doigts
	D1		Opposant du Ve doigt	Extension des doigts
	D1		Interosseux et adducteurs du tarse	Adduction du pouce

Annexe II - Innervation du membre inférieur

La paralysie d'un muscle ou d'une fonction permet de situer le niveau lésionnel tronculaire ou radiculaire.

Plexus	*Racines*	*Nerfs*	*Muscles*	*Mouvements principaux*
Plexus lombo-sacré	L1 - L4	Branches collatérales	Psoas iliaque	Flexion de la hanche
	L 3 - L4	Nerf crural	Quadriceps	Extension du genou
	L 3 - L4	Nerf obturateur	Adducteurs	Adducteurs de la cuisse
	L4 - S2	Branches collatérales	Fessiers	Extension de la hanche
	L4 - S3	Tronc du nerf sciatique	Ischio-jambiers	Flexion du genou
	L5	Sciatique poplité externe	Abduction et rotation externe (péroniers)	Éversion du pied
	L4 - L5		Jambiers antérieurs + extension des orteils	Flexion dorsale du pied
	L5		Muscles extenseurs des orteils	Extension des orteils
	S1	Sciatique poplité interne	Adduction + rotation interne (jambier postérieur)	Inversion du pied
	S1		Triceps sural	Flexion plantaire du pied
	S1		Fléchisseur des orteils	Flexion des orteils

Annexe III – Mini-Mental Test de Folstein

On compte 1 point par réponse exacte.

Il évalue l'apprentissage, l'orientation, le langage et les praxis constructives chez des patients pouvant avoir des perturbations des fonctions intellectuelles. La comparaison des tests successifs permet de se faire une idée de l'évolution spontanée ou sous traitement.

Orientation temporelle et spatiale

Date complète d'aujourd'hui : ______________________________

Si la réponse est incorrecte ou incomplète, demander les détails suivants

❑ 1 - année ❑ 2 - saison ❑ 3 - mois
❑ 4 - jour du mois ❑ 5 - jour de la semaine
❑ 6 - nom de l'hôpital ❑ 7 - ville ❑ 8 - département
❑ 9 - province ou région ❑ 10 - Etage où a lieu la consultation

Cotation : 0 ou 1 (1 point par réponse exacte)

Sous-score ***/10***

Apprentissage

Demander au sujet de répéter après vous les trois mots suivants :

❑ 11 - cigare ❑ 12 – fleur ❑ 13 - porte

Cotation : 1 point par mot répété

Sous-score ***/3***

Attention et calcul

Faire compter en arrière de 7 en 7, en partant de 100.

❑ 14 - 93 ❑ 15 - 86 ❑ 16 - 79
❑ 17- 72 ❑ 18 - 65

Cotation : 1 point par soustraction exacte

Sous-score ***/5***

Tâche interférente

Épeler le mot MONDE à l'envers : E D N O M

(pas de cotation)

Contrôle de la mémoire quelques instants plus tard

Faire répéter les trois mots retenus : cigare, fleur, porte.

❑ 19 - cigare ❑ 20 - fleur ❑ 21 - porte

Cotation : 1 point par mot répété correctement

Sous-score ***/3***

Langage

Faire nommer les objets montrés au sujet examiné :

❑ 22 - Crayon ❑ 23 - Montre
❑ 24 - Faire répéter « Pas de mais, de si, ni de et ».
❑ 25 - Demander de prendre une feuille de papier avec la main droite.
❑ 26 - Donner une feuille à plier en deux.
❑ 27 - Demander de la jeter par terre.
❑ 28 - Faire exécuter l'ordre écrit sur une feuille de papier : « Fermez les yeux. »
❑ 29 - Faire écrire une phrase entière dont le sujet a le choix.

Cotation : 0 ou 1 (1 point par réponse exacte)

Sous-score ***/8***

Praxies constructives

❑ 30 - Faire recopier ce dessin

Cotation : 1 point si tous les angles sont présents ainsi que l'intersection

Sous-score ***/1***

SCORE TOTAL ***/30***

Annexe IV – Épreuve des 5 mots

Cette épreuve sert à évaluer la mémoire globale et l'apprentissage. Un score total inférieur à 10 est suspect de troubles de mémoire et d'apprentissage.

Étape d'apprentissage

Montrer les 5 mots ci-dessous au patient et lui demander lequel est un bâtiment, une boisson, un insecte, un ustensile de cuisine ou un véhicule. En cas d'erreur lui donner la bonne réponse.

- ❑ 1 - Musée
- ❑ 2 - Limonade
- ❑ 3 - Sauterelle
- ❑ 4 - Passoire
- ❑ 5 - Camion

Chaque bonne réponse du patient compte 1 point. Si le score est = 5, passer au Test de l'horloge (Annexe V).

Si le score est inférieur à 5, remontrer la liste de mots et poser à nouveau la question.

SCORE D'APPRENTISSAGE **/5**

Étape de mémoire

Faire accomplir au patient une tâche interférente (par exemple un calcul à rebours), puis lui demander de vous redonner la liste des 5 mots précédents, sans, puis avec l'explication des mots (bâtiment, boisson, etc.).

SCORE DE MÉMOIRE **/5**

Score total (apprentissage + mémoire) ***/10***

Annexe V – Épreuve de l'horloge

Elle renseigne sur la profondeur des troubles cognitifs.

1/ Faire dessiner une horloge et marquer les nombres qui indiquent les heures.

2/ Dessinez les aiguilles marquant quatre heures moins vingt.

- ❑ 1 - Nombres de 1 à 12 présents
- ❑ 2 - Nombres dans le bon ordre
- ❑ 3 - Nombres en position correcte
- ❑ 4 - Deux aiguilles présentes
- ❑ 5 - Heure 4 indiquée
- ❑ 6 - Nombre cible des minutes indiqué
- ❑ 7 - Proportions des aiguilles correctes

SCORE TOTAL */7*

a) Le sujet dessine l'horloge avec l'heure correcte, les aiguilles sont bien placées : « Quatre heures moins vingt » = **Il n'a aucun trouble.**

b) Le sujet dessine l'horloge et l'heure en inversant les aiguilles : « Huit heures vingt » = **Il a des troubles cognitifs légers.**

c) Le sujet dessine l'horloge avec les aiguilles mal placées, oublie de dessiner tous les chiffres sur l'horloge, ou ne dessine qu'une seule aiguille = **Il est atteint d'une démence légère.**

d) Le sujet dessine l'horloge en oubliant le côté gauche des chiffres, dessine 5 aiguilles, dessine en oubliant le côté droit des chiffres = **Il est atteint d'une démence moyenne.**

e) Le sujet dessine une horloge sans chiffres, avec une seule flèche pas droite, avec plusieurs traits hachurés, ou encore avec une flèche et un trait = **Il est atteint d'une démence sévère.**

Annexe VI – IADL (Instrumental Activities of Daily Living)

Ce test permet d'apprécier la capacité d'effectuer les gestes courants de la vie quotidienne.

Cocher les cases correspondant au degré de dépendance du patient

1. Aptitude à utiliser le téléphone

Se sert normalement du téléphone ou n'a jamais voulu l'utiliser ou ne peut pas l'utiliser par malvoyance (compter 0 et passer à 2).

❑ Compose quelques numéros très connus
❑ Répond au téléphone mais n'appelle pas
❑ Est incapable d'utiliser le téléphone

2. Moyens de transport

Utilise les transports publics de façon indépendante, ou conduit sa propre voiture, ou se déplace en taxi et n'utilise aucun transport public (compter 0 et passer à 3).

❑ Utilise les transports publics si accompagné
❑ Déplacements limités en taxi ou en voiture, avec l'aide de quelqu'un
❑ Ne se déplace pas du tout

3. Responsabilité à l'égard de son traitement

Ne prend pas de médicaments ou s'occupe personnellement de la prise des médicaments (compter 0 et passer à 4)

❑ S'occupe personnellement de son traitement si des doses séparées lui sont préparées
❑ Est incapable de prendre ses médicaments même préparés à l'avance

4. Aptitude à gérer son budget

N'a jamais manipulé d'argent ou gère son budget de manière autonome : chèques, loyer, factures, opérations à la banque (compter 0).

❑ Se débrouille pour les achats quotidiens, mais a besoin d'aide pour les opérations à la banque et pour les achats importants.
❑ Est incapable de retirer de l'argent pour les dépenses courantes.

Additionner les cases marquées d'une croix

Score = 0 : autonomie complète.
Score ≥ 1 : dépendance partielle ou totale. La probabilité d'une démence est proportionnelle au score.

Annexe VII – Handicap dans la sclérose en plaques

L'échelle de Kurtzke (simplifiée) a pour utilité d'évaluer la stabilité ou la progression de la maladie aux consultations successives d'un patient, examiné de préférence par le même médecin.

Handicap	0 : Examen normal
Bénin	1 : Pas de handicap ou signe de Babinski ou une diminution du sens des vibrations ou une discrète dysmétrie des membres supérieurs
	2 : Handicap léger ; légère fatigue musculaire, léger trouble de la marche, discret déficit moteur ou discrète hypertonie, atteinte légères des fonctions sensitives ou oculomotrices
Modéré	3 : Handicap compatible avec les déplacements : monoparésie, ataxie modérée, incoordination discrète ou déficit sensitif ou trouble sphinctérien ou troubles oculaires ou combinaison d'atteintes moins importantes
	4 : Handicap relativement sévère compatible avec les déplacements, permettant d'être encore « autonome » au moins 12 heures par jour, n'empêchant ni la vie professionnelle, ni les actes de la vie quotidienne
Sévère	5 : Handicap sévère : impossibilité de travailler une journée complète, marche sans aide sur un périmètre de quelques centaines de mètres.
	6 : Nécessité d'une aide pour la marche (canne, béquilles, appareillage orthopédique)
	7 : Utilisation du fauteuil roulant, mais capable de se déplacer seul, de s'asseoir et de se lever seul de son fauteuil
	8 : Patient confiné au lit, mais usage possible des membres supérieurs
	9 : Patient totalement grabataire

Annexe VIII – Évaluation de la profondeur d'un coma

Le score de Glasgow permet d'exprimer sous forme chiffrée la profondeur du coma et il sert à suivre l'évolution.

L'addition des nombres figurant dans les cases permet cette évaluation :

Glasgow = 15 : malade sorti du coma.

Glasgow = 9 : état clinique inquiétant.

Glasgow = 8 : état gravissime.

Ouverture des yeux	*Réponse verbale*	*Réponse motrice*
1. Nulle	1. Aucune réponse	1. Nulle
2. À la douleur	2. Incompréhensible	2. Extension stéréotypée (rigidité décérébrée)
3. Au bruit	3. Inappropriée	3. Flexion stéréotypée (rigidité de décortication)
4. Spontanée	4. Confuse	4. Évitement
	5. Normale	5. Orientée
		6. Aux ordres

Annexe IX - Diagnostic de la douleur neuropathique

Ces douleurs résultent d'une lésion du système nerveux, par opposition à la douleur due à des lésions cutanées, viscérales, etc. Il importe de reconnaître ce type de douleur pour adapter le traitement.

Interrogatoire du patient

Question 1 : La douleur a-t-elle une ou plusieurs des caractéristiques suivantes:

1 – Brûlure	oui	non
2 – Sensation de froid douloureux	oui	non
3 – Décharge électrique	oui	non

Question 2 : La douleur est-elle associée, dans la même région, à un ou plusieurs des symptômes suivants :

4 – Fourmillements	oui	non
5 – Picotements	oui	non
6 – Engourdissement	oui	non
7 – Démangeaisons	oui	non

Examen du patient

Question 3 : La douleur est-t-elle localisée dans un territoire où l'examen met en évidence :

8 – Hypoesthésie au tact	oui	non
9 – Hypoesthésie à la piqûre	oui	non

Question 4 : La douleur est-elle augmentée par :

10 – Le frottement	oui	non

Score du patient : compter les réponses OUI ***/ 10***

Valeur seuil du diagnostic de douleur neuropathique : 4/10

Annexe X - Troubles neurovégétatifs

La dystonie neurovégétative peut être à prédominance vagotonique chez les uns, et sympathicotonique chez les autres. L'hypertonie peut prédominer sur le système sympathique pour un organe, sur le parasympathique pour un autre.

	Sympathicotonie	*Vagotonie*
Circulation sanguine	Pouls rapide Hypertension artérielle légère	Pouls lent Extrasystoles Hypotension artérielle
Respiration	Rapide Tendance à l'angoisse	Lente, irrégulière Arythmie respiratoire
Digestion	Digestions lentes	Nausées, constipation
Troubles vasomoteurs	Chair de poule	Rougeur, chaleur postprandiale, mains froides
Troubles sécrétoires	Peau sèche	Sialorrhée Transpiration
Contrôle sphinctérien	Contraction vésicale	Relâchement
Troubles oculaires	Mydriase Réflexe oculocardiaque diminué	Œil sec, en myosis Réflexe oculocardiaque augmenté
Troubles psychiatriques	Activité excessive Instabilité Variabilité de l'humeur	Somnolence post prandiale Sujet triste et inquiet

INDEX

B

C

D

I

J

K

L

M

N